

Année 1966 - N° 23

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU REIN PELVIEN UNIQUE

(A propos de deux nouveaux cas)

THÈSE

présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON

et soutenue publiquement le 11 mars 1966

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

GIRAUD Roger

né le 1^{er} janvier 1940

à Cours (Rhône)

EDITIONS DE L'A.G.E.L.

20, Rue François-Garcin — LYON (3^e)

1966



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553402_0003

Année 1966 - N° 23

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU REIN PELVIEN UNIQUE

(A propos de deux nouveaux cas)

THÈSE

présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON

et soutenue publiquement le 11 mars 1966

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

GIRAUD Roger

né le 1^{er} janvier 1940

à Cours (Rhône)

EDITIONS DE L'A.G.E.L.

20, Rue François-Garcin — LYON (3^e)

1966

FACULTE MIXTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyens Honoraires :

M. J. LEPINE - Membre de l'Institut

M. H. HERMANN - Correspondant de l'Institut

Doyen : M. J.F. CIER

Assesseurs : M. M. LEVRAT
M. L. REVOL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. PATEL - LEPINE - TRILLAT - MOURIQUAND - GARIN - GATE -
MARTIN - GABRIELLE - SANTY - DUCLOS - GUILLEMINET -
HERMANN - ROCHET - POLLOSSON - ENSELME - WERTHEIMER -
SARROUY.

PROFESSEURS

MM. CIBERT	Clinique Urologique
PONTHUS (Détaché à Beyrouth)	Physique biologique
DECHAUME	Clinique Neuro-psychiatrique et d'Hygiène mentale
CHAMBON	Chimie organique et toxicologie
PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale B
FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio- vasculaires
CROIZAT	Clinique médicale C
MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A
REVOL	Pharmacie galénique
PIGEAUD	Clinique obstétricale
BOURRET	Médecine du travail
LEVRAT	Clinique médicale A
SOHIER	Hygiène et action sanitaire et sociale
NETIEN	Botanique et cryptogamie
BERTRAND	Clinique chirurgicale C
BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique
DREVON	Pharmacie chimique et pharmacologie

ROCHE
COUDERT
MOUNIER-KUHN

PAUFIQUE
THIERS

BRUN
CREYSSEL

DARGENT
GUICHARD
GIRARD Paul
LATARJET
PEYCELON
GIRARD Marcel
VACHON
GALY

PAPILLON
JEUNE

GONIN
MONNET
BANSSILLON
CHATONNET
GUINET
TRILLAT
FREIDEL
MARION Joseph

DORCHE

DUMONT Louis
PERROT
CIER J.F.
PERRIN J.

MICHAUD Pierre
MATHIEU
FAUCON
BERTOYE
VIGNON

Médecine Légale et déontologie
Parasitologie et pathologie exotique
Clinique d'Oto-rhino-laryngologie
et d'audio-phonologie
Clinique ophtalmologique
Clinique de dermatologie, syphili-
graphie et allergologie
Clinique de pneumo-phtisiologie
Clinique chirurgicale orthopédique
et traumatologique
Clinique carcinologique
Anatomie pathologique
Pathologie générale et expérimentale
Anatomie
Pathologie chirurgicale
Clinique médicale D
Pathologie médicale
Physio-pathologie des voies respira-
toires
Radiologie
Clinique médicale infantile et hygiène
du 1er âge
Thérapeutique
Bactériologie
Physiologie et pathologie obstétricales
Physiologie B
Clinique endocrinologique
Clinique de chirurgie orthopédique
Clinique stomatologique
Clinique de chirurgie et d'orthopédie
infantiles
Matière médicale et législation
pharmaceutique
Histologie et embryologie
Chimie
Physiologie A
Thérapeutique chirurgicale et chirurgie
opératoire
Clinique de chirurgie cardiaque
Clinique gynécologique
Biologie médicale et pharmacodynamie
Clinique des maladies infectieuses
Hydrologie thérapeutique, climatologie
et écologie sociale

CIER André	Pharmacodynamie
VINCENT D.	Biochimie appliquée
X.....	Hydrologie
X.....	Chimie biologique et médicale
X.....	Clinique chirurgicale B
X.....	Clinique médicale infantile B

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM. BERGER	Physique nucléaire appliquée à la médecine
MANSUY	Neuro-chirurgie
COLLET	Chimie générale et pharmaceutique
LACROIX	Hygiène et climatologie
LIARAS	Clinique chirurgicale propédeutique
LECUIRE	Neuro-chirurgie
REVOL	Médecine générale
GOINARD	Thérapeutique chirurgicale
PONT Maurice	Médecine générale
TRAEGER	Pathologie métabolique et rénale

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. ROMAN	Parasitologie
FEROLDI	Anatomie pathologique
MORET	Physique biologique
ODDOUX	Botanique et cryptogamie
De SOLLIERS	Chimie analytique
DESPIERRES	Médecine générale
GARIN	Parasitologie
TOLOT	Médecine du Travail
THIVOLET	Hygiène

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES

MM. CREYSSEL Roger	Chimie biologique
PINET	Electro-radiologie
GUYOTAT	Neuro-psychiatrie
DESCOTES	Chirurgie générale

JOUVET	Pathologie expérimentale
PEYRIN	Physique biologique
TOMMASI	Anatomie pathologique
BUFFARD	Electro-radiologie
LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique
De MOURGUES F.	Stomatologie
NAUSSAC	Maladies infectieuses
REBOUILLAT	Chirurgie générale
ROMAGNY	Pédiatrie
DELAHAYE	Médecine générale
DELEUZE	Anesthésiologie
GIRAUD	Electro-radiologie diagnostic et thérapeutique
MICHEL	Anesthésiologie
FRANCOIS	Pédiatrie et Puériculture
MICHOULIER	Chirurgie générale
COLOMB	Dermatologie
LAMBERT	Médecine générale
FRIES	Médecine générale
GILLY	Pédiatrie
ROBERT	Médecine générale
BOUCHET	Anatomie
BETHENOD	Pédiatrie
GERMAIN	Immunologie, sérologie, hématologie
KALB	Pneumo-phtisiologie
LARBRE	Pédiatrie
SOUSTELLE	Chirurgie générale
VIALA	Médecine générale
VINCENT	Bactériologie, parasitologie, virologie
GIROD	Histologie et embryologie
GRAS	Chimie Biologique
MALLEIN	Chimie analytique
COLIN	Médecine légale
BERTRAND	Chimie biologique
MARET	Chirurgie générale
VIALLIER-RAYNARD	Bactériologie
CHOLLAT	Electro-radiologie
FLEURETTE	Bactériologie

MAITRES DES CONFERENCES AGREGES STAGIAIRES

MM. FAVRE-GILLY	Hématologie
RIFFAT	Hygiène
FLANDROIS	Physiologie
ROLLET	Pharmacie galénique

AGREGES EN EXERCICE

MM. MARION Pierre	Chirurgie générale
BONAMOUR	Ophtalmologie
de MOURGUES Georges	Chirurgie générale
DEVIC	Médecine générale
DUMONT Martial	Obstétrique
DURAND	Urologie
FRANCILLON	Chirurgie générale
SAUBIER	Chirurgie générale
SCHOTT	Neuro-Psychiatrie
ALLEGRE	Neuro-chirurgie
CHASSARD	Electro-radiologie
FAYSSE	Orthopédie
GAILLARD	Oto-rhino-laryngologie
GARDE	Médecine générale
HUGONNIER	Ophtalmologie
MORNEX	Médecine générale
MOUNIER-KUHN Alain	Chirurgie générale
NORMAND	Médecine générale
PERRIN André	Médecine générale
DUMAS	Stomatologie
GARMIER	Obstétrique
NOEL	Médecine générale
SCHNEPP	Orthopédie
NOTTER	Gynécologie obstétricale

Examineurs de la thèse :

- Président : M. le Professeur LATARJET
- Assesseurs : MM. PERRIN
SAUBIER
BOUCHET

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA FEMME ET A MA FILLE

AUX MIENS ET A MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur LATARJET

Notre premier contact avec la médecine a été pris avec l'anatomie. Il a su nous rendre attrayante cette science réputée austère et nous avons immédiatement été séduits par son art d'associer l'élégance à la précision.

Nous avons vivement ressenti l'honneur qu'il nous a fait en nous autorisant à travailler dans son laboratoire et en acceptant la présidence de notre thèse.

Nous l'assurons de nos sentiments respectueux et reconnaissants.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur PERRIN

Il nous a accueilli avec une grande affabilité et nous a guidé de ses conseils dans un sujet très spécialisé où il est maître.

Qu'il soit persuadé de notre respectueuse gratitude.

Monsieur le Professeur Agrégé SAUBIER

Il a bien voulu mettre à notre disposition des documents exceptionnels qui ont permis d'illustrer de façon frappante un travail très théorique.

Nous l'assurons de notre profonde reconnaissance.

Monsieur le Professeur Agrégé BOUCHET

Après avoir bénéficié de son enseignement, nous avons été heureux de pouvoir travailler d'une façon plus directe à son contact sur un sujet pour lequel il nous a largement guidé de ses conseils anatomiques.

Nous l'en remercions vivement.

A Monsieur le Docteur NEIDHARDT
Chef de Travaux d'Anatomie
Assistant des Hôpitaux

Il nous a inspiré le sujet de cette thèse et nous a
inlassablement guidé tout au long de sa rédaction.

Ce fut pour nous une grande joie de travailler à ses
côtés et de bénéficier de ses vastes connaissances
anatomiques et urologiques, mais aussi de sa
cordialité, de son immense culture et de son sens
de l'humain.

Nous l'assurons de notre fidèle gratitude.

A Monsieur le Docteur MORIN
Interne des Hôpitaux de Lyon
Assistant d'Anatomie

Nous le remercions pour ses conseils amicaux et
efficaces.

A TOUS NOS MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE ET
DES HOSPICES CIVILS DE LYON.

A MESSIEURS LES MEDECINS ET CHIRURGIENS DU CENTRE
HOSPITALIER D'ANNECY

et en particulier ceux dont nous avons été l'interne :

Monsieur le Docteur VINCENT, Chirurgien
Monsieur le Docteur PATIN, Pneumo-Phtisiologue
Monsieur le Docteur BONNET, Gastro-Entérologue

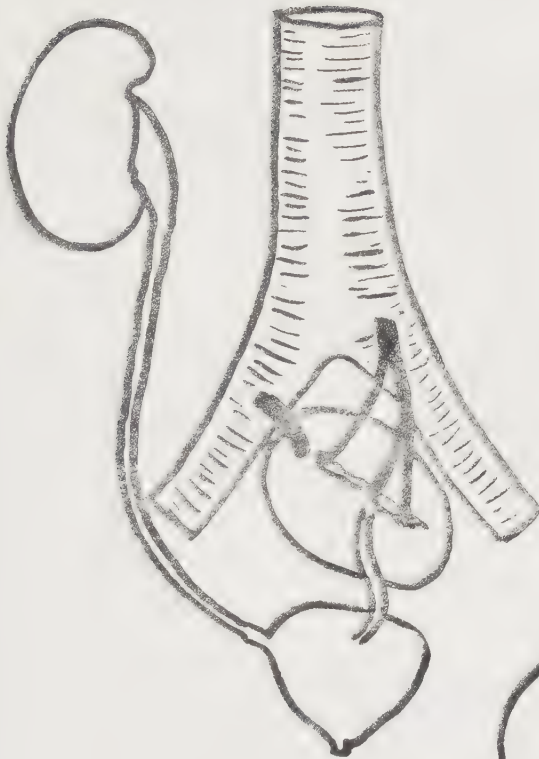
Après des années d'études théoriques, nous avons
pu, grâce à eux, prendre contact avec la médecine
de tous les jours, dans une atmosphère de simpli-
cité et de grande cordialité.

Qu'ils veuillent bien trouver ici l'expression de
notre reconnaissance.

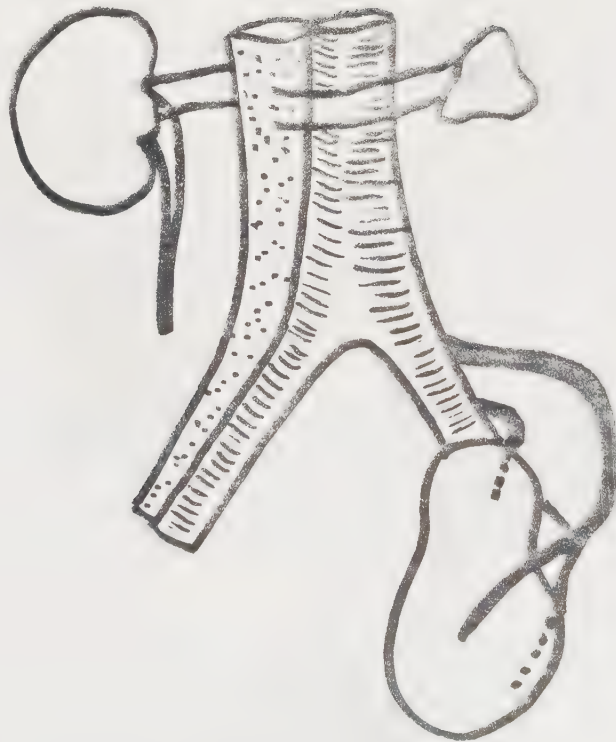
A MES AMIS DE L'INTERNAT

LES 21 PREMIERS CAS HISTORIQUES D'

ECTOPIC PUNCTURE IN REIN



Cas de J. DANIEL
(1588)



Cas d'ANTHONY
(1664)

INTRODUCTION

Les anomalies rénales sont connues depuis l'antiquité. ARISTOTE, le premier, définit les anomalies de nombre. Il admet l'existence de reins solitaires et de reins multiples en nombre n'exédant pas trois.

Le premier cas de rein pelvien chez l'homme a été décrit en 1589 par BAUHIN qui faisait déjà les remarques cliniques suivantes : "Il y aura lieu de supposer un siège anormal du rein chez ceux qui ressentiront par intervalles, de violentes douleurs au niveau de l'os sacrum et présenteront tous les signes des néphrétiques".

EUSTACHI décrivit un autre rein pelvien en 1664.

Mais le premier cas de rein pelvien est récent. Il date en effet de 1827, où HENOT le découvrit en pratiquant l'autopsie d'un fœtus humain monstrueux.

Peu de cas ont été publiés depuis. En 1952, BORELL & FERNSTROM trouvaient en tout et pour tout 66 cas dans la littérature mondiale.

Nous avons nous-mêmes pu prendre connaissance de 68 observations dans la littérature mondiale, auxquelles s'ajoutent nos deux cas nouveaux. A partir de ces 70 observations, nous nous sommes livrés à une modeste étude statistique, en ayant conscience de sa valeur très relative pour une aussi faible série.

Il s'agit donc d'une anomalie très rare. Les auteurs s'accordent à estimer sa fréquence à 1 cas sur 22.000 autopsies.

Il est certain que de nombreux cas sont passés inaperçus, les uns sans manifestations cliniques, les autres non diagnostiqués correctement.

Bien que l'observation princeps soit française, nous n'avons trouvé trace d'aucune étude d'ensemble dans la littérature de langue française. Dans la littérature anglo-saxonne qui nous a fourni la majorité de nos cas, il s'agit toujours de la publication dans des revues spécialisées d'une ou de deux nouvelles observations, en général très peu détaillées et accompagnées d'un petit commentaire.

Cette anomalie est pourtant digne d'intérêt. Les fréquentes malformations associées et la pathogénie de ces anomalies soulèvent de passionnants problèmes embryologiques. L'étude clinique n'est pas moins intéressante. En effet, le risque est grand de méconnaître l'existence de cette anomalie dont les manifestations cliniques sont généralement atypiques. Enfin, les problèmes urologiques posés par ces reins anormaux, au fonctionnement et à l'avenir précaire, ont souvent un caractère angoissant.

Nous commencerons par présenter nos deux cas qui illustrent bien les deux aspects de la question, l'un plutôt théorique (anatomie et embryologie), l'autre plus pratique (diagnostic et traitement). Le premier cas est en effet purement anatomique, découverte de dissection au Laboratoire d'Anatomie de la Faculté de Médecine de Lyon (Professeur Latarjet). Le second est un cas clinique qui nous a été obligeamment communiqué par Monsieur le Professeur Agrégé SAUBIER.

Nous procéderons ensuite à une étude anatomique, embryologique et enfin clinique de cette malformation.

A= 22cm, calibre= 7mm

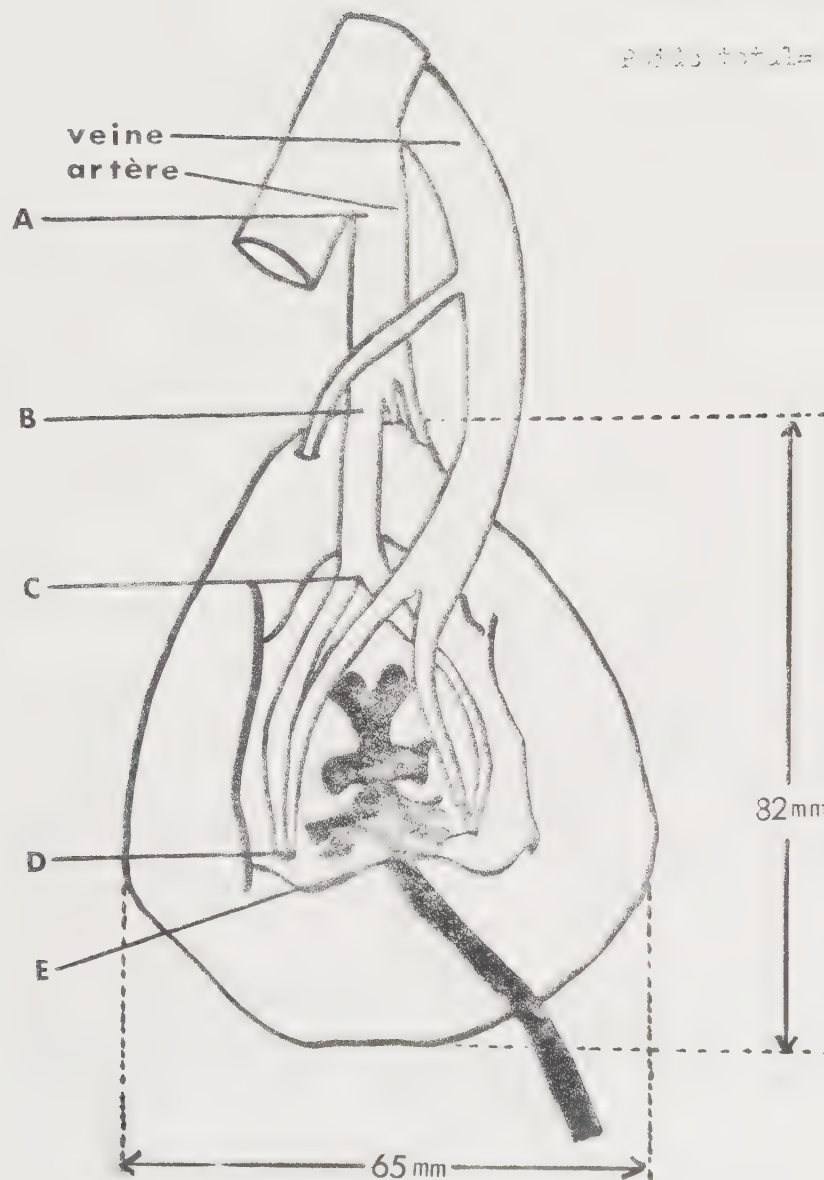
B= 10cm, calibre= 5mm

C= 17cm, calibre= 3,5mm

D= 34cm, calibre= 3,5mm

Veine= 7cm, calibre= 4mm

Poids total= 110 g.



CHAPITRE I

=====

NOS OBSERVATIONS

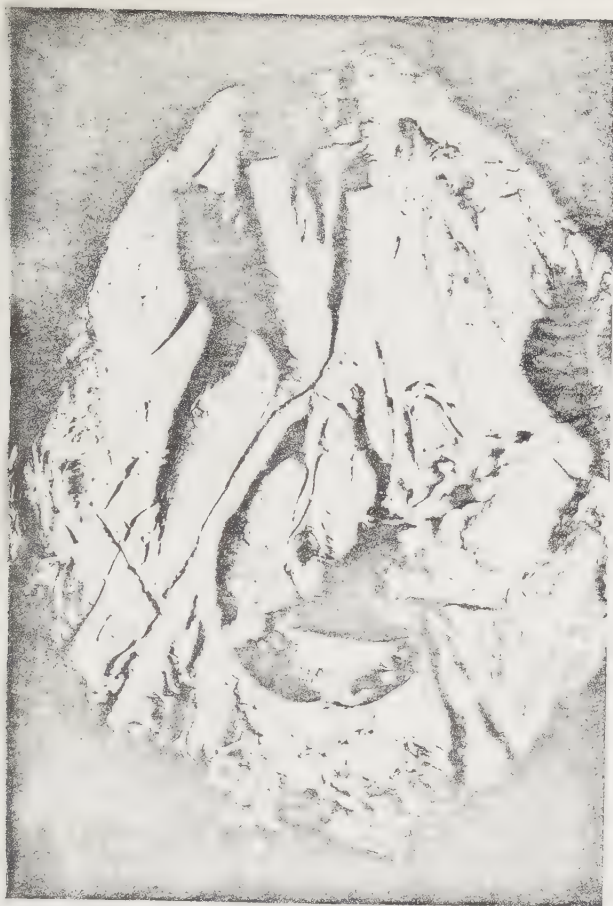
PREMIERE OBSERVATION :

Il s'agit d'un rein pelvien solitaire, découvert sur un sujet formolé du Laboratoire d'Anatomie de la Faculté de Lyon. Nos constatations sont malheureusement incomplètes, car la pièce se trouvait dans un état très dégradé.

Cette pièce comporte le squelette pelvien et le rachis lombaire revêtu des parties molles du plan rétropéritonéal. Les organes génitaux externes de ce sujet de sexe mâle ont été enlevés, ce qui rend malheureusement incomplète la recherche des anomalies associées.

Malgré tout, on constate qu'il n'y a qu'un seul rein et qu'il se trouve en situation pelvienne droite. Ce rein est bien unique : la fosse lombaire gauche est vide et la dissection soigneuse de l'aorte et de ses branches terminales, ne nous montre nulle part l'existence d'un pédicule, si grêle soit-il, que l'on puisse assimiler à un pédicule rénal. L'exploration du pelvis est totalement négative. Il n'y a même pas cette minia-
ture rénale que l'on trouve parfois à l'examen des sujets porteurs d'un rein unique clinique et souvent en rapport avec une ébauche urétérale.

L'examen de la vessie ne montre qu'un seul méat urétéral du côté droit. Le rein ectopique est donc certainement le rein droit. Ceci doit être précisé car les ectopies croisées peuvent exister.

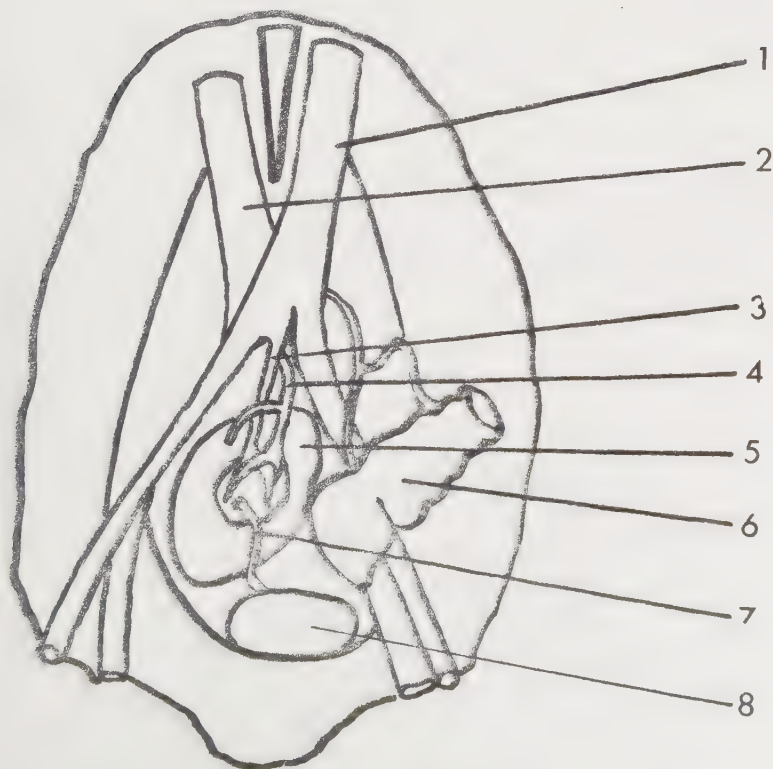


1 - 100000 x

Il s'agit de notre pièce anatomique
préservée in situ et montrant l'union
du rein et sa vascularisation
par une branche unique de l'artère
aortique primitive droite.

FDE:

- 1 - Aorte
- 2 - Veine cave inférieure
- 3 - Artère rénale unique
- 4 - Veine rénale
- 5 - Rein, loi unique
- 6 - Côlon sigmoïde
- 7 - Estomac
- 8 - Placenta



Ce rein est entièrement dans le pelvis, en dessous et en arrière du plan du détroit supérieur. Son pôle cranial atteint sensiblement la hauteur du promontoire, son extrémité inférieure est à proximité de la face supérieure de la vessie. Le bord gauche déborde légèrement la ligne médiane.

Nous envisagerons successivement l'étude descriptive de ce rein, sa vascularisation, ses voies excrétrices, ses principaux rapports et les anomalies associées.

1°) - DESCRIPTION DU REIN :

Il a l'aspect d'une masse piriforme à grosse extrémité inférieure. Il semble suspendu à son pédicule vasculaire par son pôle supérieur.

Il mesure 82 mm de haut en bas, 65 mm transversalement dans sa plus grande largeur. L'épaisseur maxima, dans le sens antéro-postérieur, est de 42 mm.

La couleur est d'un brun grisâtre; teinte habituelle des pièces formolées. La consistance est nettement plus dure qu'un rein normal, même chez le sujet fixé.

Ce rein présente trois faces, séparées par des bords mousses, un pôle supérieur et une extrémité inférieure élargie, formant une petite face supplémentaire, base de cette sorte de pyramide.

On distingue donc :

1 - Une face antérieure :

Compte tenu de l'orientation générale du rein, elle regarde en avant et légèrement en dedans.

Elle est creusée en son centre par le sinus du rein. Ce sinus est limité par un hile à trois bords, supéro-externe, supéro-interne et inférieur. Ils mesurent respectivement 25, 20 et 18 mm. L'angle supérieur de ce hile triangulaire est à 28 mm du pôle supérieur du rein. La profondeur du sinus, qui est constante, est d'environ 22 mm. L'orifice du hile est lui-même situé dans une dépression peu marquée de la face antérieure du rein, par ailleurs convexe.

On peut noter, au bord inférieur de ce hile, l'ébauche d'un tubercule parenchymateux qui doit représenter l'homologue du tubercule sous-hilaire d'un rein normal.

La situation antérieure du sinus du rein est très fréquente en cas d'ectopie pelvienne. Nous en rappellerons plus loin les raisons embryologiques. Mais nous pouvons déjà souligner le fait que ce type de malposition est complexe, puisqu'il associe une ectopie et un défaut de rotation du rein.

2 - Une face postéro-externe :

Regardant en arrière et à droite, cette face, très étendue, est régulièrement convexe. Elle répond à la paroi latérale du pelvis. On n'y remarque aucun accident notable.

3 - Une face postéro-interne :

Cette face est moins étendue que les précédentes. Elle est séparée de la face postéro-externe par une crête mousse qui, au niveau de son tiers inférieur, se dirige brusquement en dedans et, de ce fait, elle ne recouvre que les deux tiers, supérieur et interne, de la partie postérieure du rein. Elle est concave dans les deux sens et correspond exactement à la saillie du promontoire et du corps des premières vertèbres sacrées.

4 - Le pôle supérieur :

Il se présente comme le sommet émoussé d'une pyramide où se rejoignent les trois faces principales. On note, à son point le plus élevé, l'existence d'une petite dépression, sorte de hile accessoire, par où pénètrent des artères pôlaires.

Une gouttière peu profonde s'étend de ce hile accessoire au sommet du hile principal, creusée dans la face antérieure. Cette gouttière est occupée par le pédicule artério-veineux, sur la disposition duquel nous reviendrons plus loin.

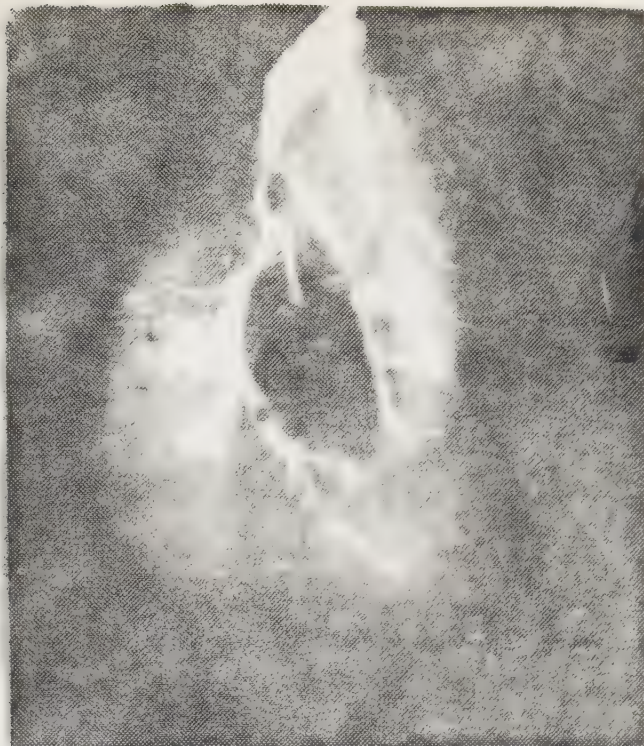
5 - L'extrémité inférieure :

Elle est nettement plus volumineuse que le pôle supérieur. Elle forme une facette légèrement bombée, regardant en bas, en avant et en dedans. On pourrait la comparer à la facette basale d'une rate, l'orientation étant bien entendu inverse.

Le poids de ce rein unique est de 110 grammes, ce qui est vraiment peu si l'on considère que l'adulte normal dispose de 300 grammes de parenchyme fonctionnel. Le volume est de 80 cm³.

2°) - DESCRIPTION DU PEDICULE VASCULAIRE :

Ce rein est vascularisé par un pédicule artério-veineux unique. On sait que ce n'est pas un caractère constant des reins pelviens qui peuvent avoir une vascularisation assez diffuse. Mais, dans tous les cas, cette vascularisation est régionale. Notre cas ne fait pas exception à cette règle. L'artère naît de l'artère iliaque primitive droite, la veine se jette dans la veine homologue.

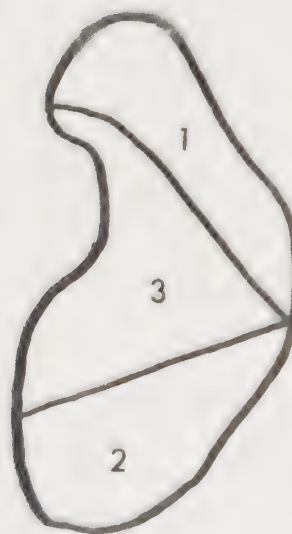
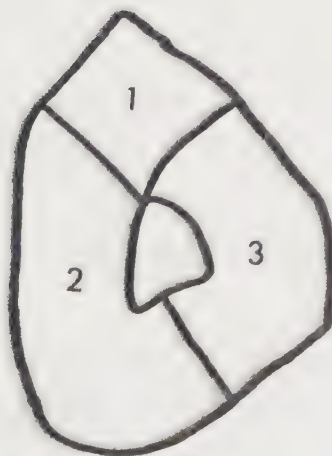


(Vue antérieure)



(Vue latérale gauche)

PHOTOS n° 2 et 3: Injection radio-opaque des vaisseaux de notre
pièce anatomique.



Schématisme des trois territoires

- 1- Territoire des artères pulmonaires supérieures
- 2- Territoire de l'artère terminale droite
- 3- Territoire de l'artère terminale gauche

1 - La distribution artérielle :

L'artère rénale naît de l'artère iliaque primitive droite à 27 mm de son origine. Elle s'en éloigne selon un trajet dirigé en bas, en avant et en dedans qui la mène directement au pôle supérieur du rein. En ce point, se détachent deux collatérales que nous désignerons sous le nom d'artères pôlaires supérieures.

La longueur du tronc commun de l'artère rénale, depuis sa naissance jusqu'à l'origine des artères pôlaires est de 22 mm. Le diamètre utile est de 7 mm.

Après la naissance des artères pôlaires, l'artère rénale se dirige verticalement vers le hile principal qu'elle atteint au niveau de son angle supérieur. Elle repose dans la gouttière que nous avons signalée, à la face antérieure du rein.

L'artère se divise en ses deux branches terminales, quelques millimètres au dessus du hile rénal. Sa longueur, entre les artères du pôle supérieur et sa division terminale, est de 20 mm. Son calibre de 5 mm. Elle ne donne aucune collatérale à ce niveau.

Nous allons maintenant décrire successivement les artères collatérales, les terminales et enfin la distribution parenchymateuse.

a) - Les collatérales :

Ce sont les artères du pôle supérieur qui naissent l'une en dessous de l'autre et qui décrivent un trajet inégal hors du rein. L'artère la plus élevée naît du tronc de l'artère rénale, en dedans et disparaît dans le hile accessoire que nous avons décrit, au sommet de l'organe, après un trajet de 6 mm.

L'artère inférieure est très courte, parallèle à la précédente et elle pénètre dans le pôle supérieur après un trajet de 2 mm. Le calibre de chacune de ces collatérales est inférieur à 3 mm.

b) - Les branches terminales :

L'artère rénale se divise en deux terminales, respectivement droite et gauche, qui circonscrivent le hile rénal dont elles vont suivre les bords latéraux. Elles ne pénètrent dans la cavité du sinus rénal qu'au contact du bord inférieur du hile. A ce niveau, les artères terminales deviennent plus profondes et pénètrent très vite dans le parenchyme, de part et d'autre du tubercule sous-hilaire que nous avons décrit plus haut.

La longueur du trajet extra-sinusien est de 37 mm pour la branche terminale droite et de 34 mm pour la branche gauche. Leur calibre est d'environ 3,5 mm.

Le long de ce trajet superficiel, les deux artères sont "agrafées" au parenchyme rénal par de petites collatérales se dirigeant en arrière et pénétrant directement dans l'organe.

c) - La distribution intra-parenchymateuse :

Nous avons injecté les artères à l'aide d'une solution de baryte colloïdale fluide. Cette méthode nous semble donner des contrastes d'excellente qualité. Le produit opaque se fixe sur les parois vasculaires et une réinjection n'est pas nécessaire si une erreur de pose oblige à refaire les clichés. Trois territoires vasculaires sont reconnaissables :

- Un territoire pôlaire supérieur qui reçoit son sang des deux artères pôlares. Il s'étend très loin en arrière et en bas, où sa limite passe au-dessous de la demi-hauteur de la face postérieure du rein.

- Un territoire latéral droit, dépendant de la branche terminale droite. Il comporte toute la partie située à droite du sinus rénal et l'extrémité inférieure du rein.

- Un territoire latéral gauche que la topographie des précédents définit suffisamment.

Ces trois territoires vasculaires correspondent, à peu de choses près, à ce que l'on considère comme le type modal, d'après les descriptions de TERNON.

2 - La distribution veineuse :

Sa distribution est homologue de celle du pédicule artériel. La veine rénale se forme à l'angle supérieur du hile, par la confluence de deux grosses veines hilaires, droite et gauche. La veine hilaire droite est plus superficielle que son homologue qui est cachée dans le sinus et s'abouche à la face postérieure de la veine droite. Les deux troncs d'origine sont situés sur un plan postérieur à celui des artères correspondantes.

La veine rénale, dont le calibre est environ le double de celui de l'artère, chemine sur son flanc gauche, dans la gouttière de la face antérieure du rein. Au niveau du pôle supérieur, elle reçoit une veine pôlaire qui naît du hile accessoire en arrière de l'artère et précroise celle-ci pour rejoindre la veine rénale.

Le tronc ainsi formé suit un trajet ascendant vertical, rétro-artériel. La veine rénale se jette dans la veine iliaque primitive droite, presque dans l'angle du confluent cave.

3°) - DESCRIPTION DES VOIES EXCRETRICES :

Nous décrirons successivement le bassinet, les calices, l'uretère et la vessie. Nous envisagerons l'urèthre quand nous aborderons le chapitre des anomalies génitales associées.

1 - Bassinnet et calices :

Le bassinet est étalé au fond du sinus du rein. L'uretère naît de sa face antérieure. Les tiges calicielles sont au nombre de trois :

a) - Une supérieure, portant deux calices orientés à droite et à gauche.

b) - Une moyenne, se dirigeant franchement en arrière, et porteuse également de deux calices.

c) - Une inférieure, qui ne tarde pas à se diviser en deux tiges secondaires, droite et gauche. Chacune de ces petites tiges porte deux calices.

La morphologie des calices, des fornices et des papilles est normale. Il n'y a ni distension des cavités, ni lithiase, ni épaissement pariétal au niveau de l'appareil pyélo-caliciel.

2 - L'uretère :

Il fait suite au bassinet, sans qu'une frontière nette puisse être définie. Il se dirige en avant, sort du sinus rénal et s'incurve vers le bas, d'abord presque verticalement. Après un trajet de quelques centimètres, le conduit se porte en dedans et aborde la partie postéro-inférieure de la vessie, dans la paroi de laquelle il s'enfonce.

La longueur de l'uretère extra-vésical est d'environ 76 mm. Le calibre en est régulier et le diamètre externe est de 4 mm. La lumière, virtuelle comme il est habituel chez le sujet fixé, ne présente aucune anomalie visible de la muqueuse.

La voie excrétrice est donc courte, mais d'apparence saine. Nous verrons qu'il n'en est pas toujours ainsi et que la fréquence même des anomalies anatomiques et des désordres fonctionnels à ce niveau constitue l'un des facteurs les plus défavorables de l'évolution, chez les porteurs d'un rein pelvien solitaire.

L'uretère intra-mural mesure 13 mm. Il s'ouvre dans la vessie par un méat oblique de 4 mm dont l'aspect est parfaitement normal. L'extrémité interne de ce méat se trouve à 18 mm de l'orifice cervical.

La couverture muqueuse, aussi bien que la musculature d'adossement rétro-urétérale, supports anatomiques anatomiques de la continence vésico-urétérale sont normales. On peut se hasarder à affirmer qu'il n'y avait pas de reflux.

3 - La vessie :

Elle est de petite capacité, mais la rétraction cadavérique enlève toute valeur à l'estimation de sa contenance. Elle est allongée vers le haut selon le type foetal et l'ouraque est perméable sur presque vingt millimètres. Il n'y a pas d'orifice urétéral gauche, même ébauché. La muqueuse et la musculature répondent au type habituel.

4°) - LES RAPPORTS DU REIN PELVIEN :

Il possède incontestablement une gaine propre. L'état de la pièce, telle que nous l'avons reçue, ne permettait pas de reconstituer le feuillet pré-rénal. Seul le fascia rétro-rénal est en place et, après ablation du rein, il apparaît comme un berceau fibreux très résistant. Le rein

contracte ses rapports par son intermédiaire et ce fascia se moule sur les formations de voisinage. Il n'existe pas de couche graisseuse périrénale macroscopiquement développée, ce qui, nous le verrons, constitue un caractère constant de ce rein ectopique. L'adhérence du rein à sa gaine est assez intime, mais cette enveloppe est bien distincte de la capsule rénale, solidaire de l'organe lors de son ablation.

1 - Rapports antérieurs :

Ils se font avec la cavité pelvienne. Le sigmoïde vient au contact de la face antérieure du rein.

Bien que le sujet soit de sexe masculin, il nous a paru intéressant de mesurer les diamètres utiles du pelvis, le rein étant en place. Les dimensions du bassin sont inférieures d'un centimètre et demi, dans les différents diamètres, par rapport à celles d'un bassin féminin normal. Le rein en place réduit le détroit moyen. Le diamètre transversal minimum (bisciatique) est de 75 mm et le diamètre oblique antérieur gauche de 70 mm.

On comprend que, mutatis mutandis, de telles ectopies puissent être à l'origine de dystocies. Cependant, nous verrons que le problème se pose rarement dans le cas de rein pelvien unique, car les malformations associées de l'appareil génital sont presque toujours incompatibles avec la gravidité.

2 - Rapports postérieurs :

Ils se font, selon la face considérée de l'organe, en arrière et à droite, et en arrière et à gauche.

a) - Rapports postéro-droits :

Le rein repose sur les muscles de la paroi pelvienne : bord interne du psoas, obturateur interne et pyramidal plus bas et en arrière. Entre ces deux groupes musculaires, on note la saillie de l'aileron sacré.

La face postérieure droite du rein est longée par le nerf obturateur et croisée par l'artère hypogastrique qui, suivant sa direction habituelle, ne tarde pas à se diviser en arrière du rein en ses branches terminales.

Nous avons noté que la position de l'artère ombilicale, réduite à un cordon fibreux de 2 mm de diamètre, est franchement postérieure et inférieure par rapport au rein. Il ne semble pas que, dans ce cas au moins, le rôle du "frein artériel" puisse être invoqué pour expliquer l'ectopie.

b) - Rapports postéro-gauches :

La face postérieure gauche s'accorde à la saillie des premières vertèbres sacrées, aux disques intervertébraux et aux formations présacrées.

c) - Rapports inférieurs :

L'extrémité inférieure repose sur la face supérieure de la vessie et, en arrière, sur la jonction recto-sigmoïdienne. Nous avons vérifié qu'elle était pratiquement inaccessible au toucher rectal.

5°) - LES ANOMALIES ASSOCIEES :

Nous verrons plus loin qu'elles sont extrêmement fréquentes, touchant surtout l'appareil uro-génital.

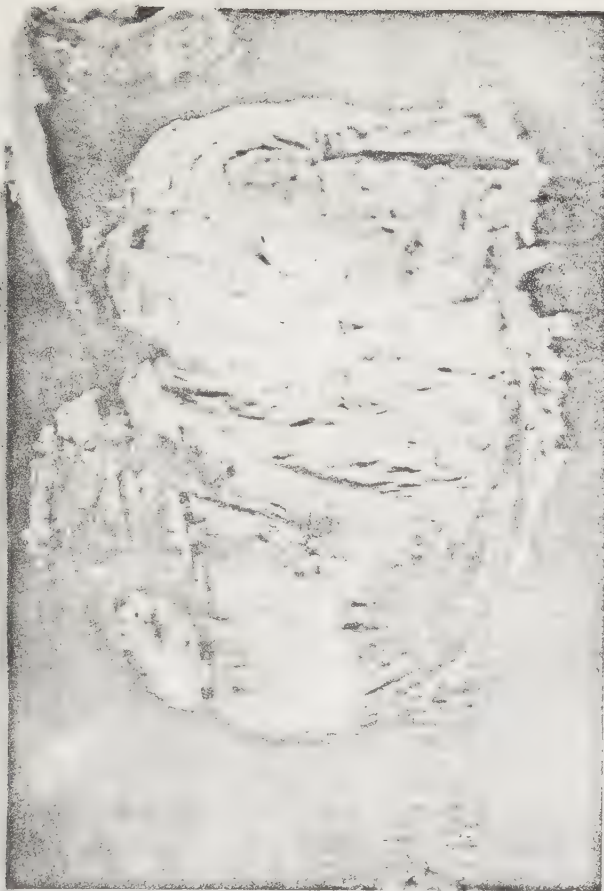


PHOTO N° 4

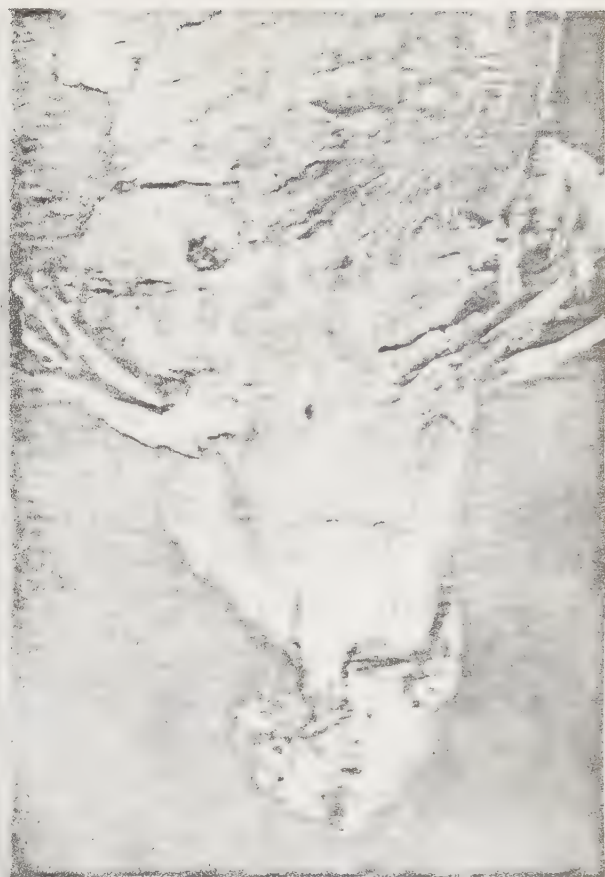


PHOTO N° 5

Photo 4: La vessie est ouverte. On distingue le méat urétéral droit cathétérisé et l'orifice cervical. Il n'y a pas de méat gauche même ébauché. L'uretère est de calibre normal.

Photo 5: Vue postérieure de la vessie et de la prostate. On distingue à droite l'uretère juxta-vésical. Les pédicules vésico-prostatiques ont été disséqués. Les vésicules séminales n'existent pas.

Dans notre cas, la réponse à nos investigations à été positive, encore que partielle. En effet, l'état de mutilation de notre sujet, dont les organes génitaux externes avaient été disséqués, puis enlevés par les étudiants, ne nous permet pas une étude complète. Mais nous pouvons cependant affirmer qu'il existe d'importantes anomalies génitales profondes :

1°) Il n'y a pas de canaux déférents, ou, tout au moins, ils font défaut dans leur portion pelvienne. Nous faisons cette réserve car des aplasies segmentaires ont été signalées, et rien ne nous permet d'affirmer qu'il n'existait pas une portion scrotale ou inguinale.

2°) Il n'y a pas de vésicules séminales. La dissection soigneuse de la base de la prostate et de la région vésicale postérieure ne nous a pas permis d'en trouver, fut-ce à l'état d'ébauches.

3°) La prostate présente de moindres anomalies : l'absence de canaux éjaculateurs confirme, à son niveau, l'aplasie wolfienne. Les dimensions sont voisines de la normale : hauteur 37 mm, largeur 31 mm, épaisseur 22 mm. La glande est donc un peu allongée en hauteur. Le poids, que nous indiquons avec réserve, en raison de la fixation et de l'altération de la pièce, est de 14 grammes.

Une incision longitudinale antérieure nous a permis d'étudier l'aspect de l'urèthre prostatique. Le veru montanum, creusé en son centre d'un utricule assez large, nous semble en position relativement basse. Peut-on en conclure que la prostate "caudale", sousmontanale, de pôlarité mâle, s'est peu développée par rapport à la portion craniale de la glande ? Cela cadrerait avec la notion d'un certain degré d'aplasie de l'ensemble de l'appareil génital mâle.

4°) Les organes érectiles, dont la partie fixe est parfaitement reconnaissable, sont de forme et de dimensions normales.

Il n'a pas été possible de préciser la topographie des glandes surrénales. On sait qu'elles ont habituellement un siège normal, ce que leur organogénèse, à partir de la crête génitale, de topographie lombaire, explique parfaitement.

La radiographie du squelette lombo-sacré et pelvien ne nous a montré qu'un discret spina bifida de la cinquième vertèbre lombaire. Il s'agit d'une variation trop banale pour mériter d'être retenue.

En résumé, notre sujet était porteur d'un rein pelvien solitaire droit, d'une aplasie des canaux déférents et des vésicules séminales. L'état des gonades n'a pu être précisé. Nous n'avons pas retrouvé l'origine des artères spermatiques. Enfin, l'athérome très marqué des artères de notre sujet, nous permet de conjecturer qu'il a vécu jusqu'à un âge assez avancé, malgré son anomalie.

DEUXIEME OBSERVATION :

Il s'agit d'un cas communiqué par le Professeur Agrégé SAUBIER et qui fut traité dans le service de chirurgie cardio-vasculaire de l'Hôpital Edouard-Herriot (Professeur MICHAUD).

Il concerne un jeune homme de 18 ans, chez qui fut découverte, à l'âge de 14 ans, une hypertension artérielle modérée, à 18/9, qui s'est avérée constante depuis.

Le sujet ne s'est jamais inquiété de cette anomalie, non plus que sa famille, jusqu'au jour où on lui a refusé sa licence sportive. Il mène en effet une vie très active au point de vue physique, fait de la bicyclette et joue au foot-ball.

Il n'a jamais été malade, est né à terme. Il n'a jamais eu ni néphrite, ni angines à répétition. Sa mère était en bonne santé au moment de la grossesse, mais elle est depuis atteinte de sclérose en plaques.

1°) - PREMIER SEJOUR A L'HOPITAL : (du 19 au 23 novembre 1962)

L'examen montre un sujet apparemment en bon état général, en excellente condition physique, bien musclé. L'auscultation cardiaque est normale, à part un léger clangor du deuxième bruit au foyer aortique. Les fémorales sont parfaitement perçues. Le reste de l'examen est entièrement négatif.

L'électrocardiogramme montre cependant une discrète hypertrophie ventriculaire gauche qui paraît anormale chez un sujet de cet âge. On décide donc de procéder à des examens complets, au point de vue rénal notamment.

L'urémie est à 0,49 gramme. Les examens rénaux fonctionnels sont satisfaisants et il n'existe ni anomalie du compte d'Addis, ni anomalie cytologique, ni chimique urinaire, notamment pas d'albuminurie. On note simplement une épreuve d'élimination de la Phénol-Sulfone-Phtaléine à 25 % seulement après quinze minutes.

L'urographie intra-veineuse apporte des surprises considérables. Il n'existe en effet pas de reins lombaires à leur place habituelle. Deux urographies successives ont permis de montrer que le rein est probablement unique, pelvien, situé du côté droit, éliminant par un petit uretère de quelques centimètres dans une vessie qui est parfaitement visible. L'élimination rénale est satisfaisante.

La pyélographie ascendante, pratiquée par le Dr. DURAND, montre qu'il n'existe qu'un seul orifice urétéral du côté droit. L'aspect des calices et du bassinet indique que le rein est volumineux. Il est d'ailleurs perçu au toucher rectal et correspond à un rein pelvien situé juste devant le sacrum.

L'artériographie rénale, effectuée par la méthode de SELDINGER, est d'excellente qualité. On note d'abord que la bifurcation aortique est haut située, à la hauteur de la deuxième vertèbre lombaire environ.

Cet examen montre les anomalies suivantes : il existe une artère rénale unique, de la taille d'une artère fémorale, qui naît de l'artère iliaque primitive gauche, presque à la hauteur de la bifurcation aortique. Cette artère rénale descend presque exactement sur la ligne médiane et dans la concavité sacrée pour se jeter dans un rein qui est lui-même médian et semble-t-il situé juste devant l'ampoule rectale.

Le bassinet et les calices sont par contre situés à droite, sur l'aileron droit du sacrum et ils se voient par un uretère bifide qui se réunit en un seul orifice dans la corne droite de la vessie. Il n'existe pas d'uretère du côté gauche. La vascularisation rénale est excellente et l'image du rein montre que son volume est un peu augmenté.



PHOTO N° 6

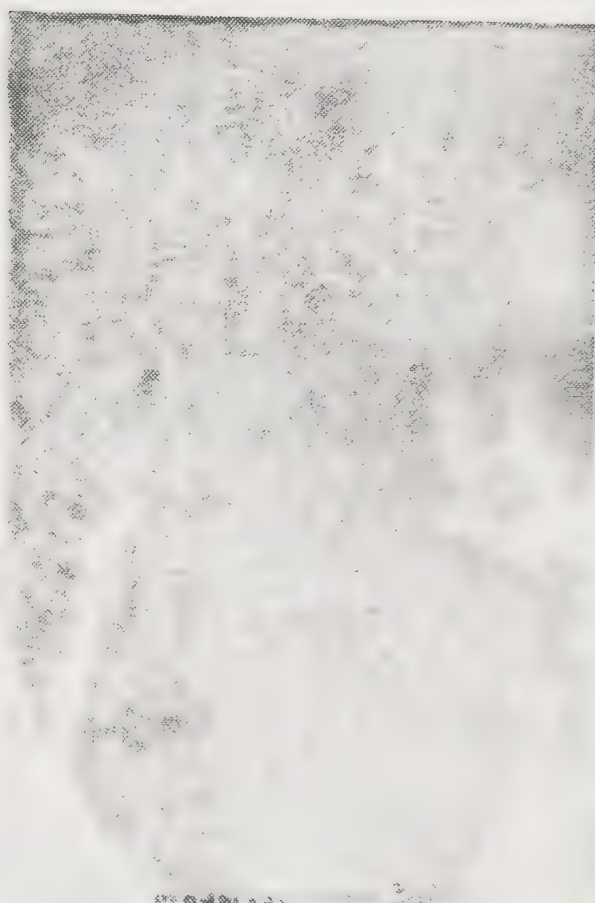


PHOTO N° 7

Photo 6: Aortographie dans un cas de rein pelvien solitaire droit avec hypertension artérielle (deuxième observation). La bifurcation aortique est en position haute. L'artère rénale unique naît de l'artère iliaque primitive gauche et présente une sténose allongée à son origine.

Photo 7 : Aortographie, temps suivant. On distingue les branches de distribution de l'artère rénale.

Quand on examine de près les premiers centimètres de l'artère rénale, il semble bien exister à cet endroit un rétrécissement de calibre très net qui porte sur deux ou trois centimètres au plus et qui rétrécit juste à sa naissance cette artère rénale unique.

En conclusion, l'artériographie met en évidence une anomalie importante de la situation du rein unique (rein pelvien) et de sa vascularisation (artère provenant de l'artère iliaque primitive gauche). D'autre part, il semble bien exister un rétrécissement à la naissance de l'artère rénale unique ainsi mise en évidence, rétrécissement qui peut expliquer ce tableau d'hypertension artérielle juvénile.

Après cette série d'examens, le sujet rentre chez lui où son état général reste excellent.

2°) - SECOND SEJOUR : (Janvier 1964)

L'examen clinique n'apporte rien de nouveau, sinon une augmentation légère de l'hypertension artérielle qui est maintenant à 19/12. Par ailleurs, l'électrocardiogramme montre indiscutablement un tracé discrètement pathologique d'hypertrophie ventriculaire gauche sur coeur vertical. Ces deux éléments, hypertension artérielle et altération de l'électrocardiogramme, obligent donc à considérer à nouveau le problème de l'indication chirurgicale.

On pratique à nouveau divers examens. Le ionogramme est normal. L'urémie est à 0,28 gramme. L'étude des clearances donne les résultats suivants (Professeur TRAEGER) :

- 1°) Clearance de l'hyposulfite (filtration glomérulaire) : 82 cc/mn
- 2°) Clearance de l'acide para-amino-hippurique (flux plasmatique rénal) : 390 cc/mn
- 3°) Clearance de l'urée : 53,6 cc/mn

On peut conclure à des fonctions rénales satisfaisantes pour ce rein unique. Mais globalement les fonctions sont cependant légèrement diminuées.

Pour éliminer une anomalie aortique (coarctation basse), on procède à une angiographie aortique :

Elle est faite par la méthode sélective, par ponction ventriculaire gauche. La pression du ventricule gauche est à 160/0, donc différente de celle qu'on perçoit habituellement au bras. L'angiographie, qui est d'excellente qualité, montre une aorte qui est visible dans sa totalité. On est donc certain de l'intégrité de l'aorte qui ne montre aucun aspect de sténose et aucun aspect anormal. On note le bulbe aortique un peu dilaté et surtout un ventricule gauche très tonique, très contractile qui s'épaissit considérablement au moment de la systole, sans toutefois d'aspect idiopathique myocardique.

Le fond d'oeil est normal et la tension de l'artère centrale de la rétine est à 70.

Ainsi, les différents examens n'apportent pas d'éléments nouveaux. La tension artérielle humérale reste très nettement élevée et pathologique, le fonctionnement du rein unique est satisfaisant et il n'existe pas d'élément néphritique, l'hypertrophie ventriculaire gauche est confirmée par la ponction ventriculaire gauche qui fait la preuve d'une hypertrophie anatomique du myocarde ventriculaire gauche.

L'indication opératoire est donc à nouveau posée. La famille et le médecin traitant refusent d'abord l'intervention, puis l'acceptent au début de l'année 1965. Le malade est à nouveau hospitalisé dans le service du Professeur MICHAUD le 29 mars 1965.

3°) - INTERVENTION : (1e 8 avril 1965 - Professeur Agrégé SAUBIER)

Incision médiane xypho-pubienne.

On sent très bien le rein pelvien unique dans le petit bassin, au-dessous du promontoire. On ne le libère pas. Il semble du volume d'un gros rein. Il existe, juste au-dessous de la bifurcation aortique, un thrill très net. On décolle le côlon pelvien, ce qui permet d'arriver facilement, par voie sous-péritonéale, sur les vaisseaux de ce rein unique.

On trouve d'abord la veine rénale et ensuite l'artère. On est étonné du petit calibre de cette artère qui ne bat presque pas. Elle est longue et se divise en deux branches. Il existe un thrill manifeste sur sa paroi.

On réalise alors une hypothermie modérée par la mise en place de glace (sérum glacé salé) dans le pelvis et dans les flancs. La température tombe rapidement au niveau du rectum à 26/28° et finalement 33° lors du clampage. La température oesophagienne reste à 35°.

On décide alors de réaliser l'intervention projetée qui s'annonce dans de bonnes conditions techniques.

Après avoir libéré l'artère iliaque primitive, on sectionne l'artère rénale à un centimètre et demi de son origine. On la dilate facilement. Elle n'est pas thrombosée.

On réimplante le bout périphérique de l'artère rénale dans l'artère iliaque primitive, après avoir réséqué une petite pastille du vaisseau.

Le fonctionnement est satisfaisant et l'hémostase est bonne. L'artère bat normalement. Elle est tendue. La durée du clampage a été de 12 minutes et 30 secondes.



PHOTO N° 8



PHOTO N° 9

Photo 8: Pyélographie ascendante. Elle ne montre pas de dilatation des cavités excrétrices.

Photo 9: Aortographie post-opératoire. L'artère rénale a été réintégrée dans l'artère iliaque primitive droite. Un aspect de sténose persiste, mais l'amélioration clinique est certaine.

Péritonisation. Mise en place d'un drain de Redon. Fermeture aux fils métalliques.

Le malade a été opéré sous Mannitol. Il a eu, tout le temps de l'intervention, une excellente diurèse.

Dans les suites opératoires, la diurèse est satisfaisante. Elle oscille entre un et deux litres par 24 heures. Un seul trouble est à noter : l'hyperkaliémie initiale qui monte jusqu'à sept milliéquivalents, avec altération de l'électrocardiogramme. Dans ces conditions, sur les conseils du Professeur TRAEGER, on donne à ce malade des résines échangeuses d'ions. Une seule prise permet de ramener la kaliémie à 4,2 milliéquivalents.

Dès lors, les suites sont parfaitement simples. La tension artérielle descend à 15 au bout de quatre jours et elle reste stable autour de 14 à 15 sur 10.

4°) - NOUVEAU SEJOUR : (novembre 1965)

Le malade revient pour un contrôle le 19 novembre 1965. Depuis l'intervention, il a repris une activité normale. Il recommence à jouer au foot-ball.

La tension artérielle est à 15,5/10 et le fond d'oeil est normal.

On pratique une nouvelle artériographie pour essayer de mettre en évidence l'anastomose réalisée sur l'artère iliaque primitive droite. L'angiographie a été faite en deux sériographies différentes, l'une prise exactement de face, l'autre en légère oblique antérieure droite, pour dégager l'anastomose qui se projetait exactement sur une des apophyses costiformes lombaires.

L'angiographie est de bonne qualité et surprend un peu, car elle montre malheureusement la persistance d'une sténose orificielle de l'artère rénale unique qui paraît quant à elle nettement plus dilatée que la première fois, soit que l'artère ait grossi en raison du rétrécissement orificiel, soit que la pression l'ait elle-même un peu élargie.

Le fait certain est qu'il existe à l'embouchure, au niveau de l'anastomose réalisée sur l'artère iliaque primitive droite, une zone rétrécie qui est à peu près comparable au rétrécissement initial.

COMMENTAIRES :

Ce cas est particulièrement intéressant. D'abord sur le plan anatomique car ce rein droit reçoit sa vascularisation de l'artère iliaque primitive gauche et l'on peut se demander s'il ne s'agit pas d'une ectopie croisée bien que le rein et l'uretère soient à droite. Il ne semble pas exister d'anomalies associées, mais celles-ci sont beaucoup moins évidentes chez l'homme que chez la femme (atteinte possible des déférents, des vésicules séminales, de la prostate, etc.).

Sur le plan clinique, il faut remarquer la discrétion des manifestations : absence totale de symptomatologie en dehors de l'hypertension artérielle qui aurait très bien pu passer inaperçue. Il n'est pas difficile d'imaginer que, dans de nombreux cas identiques, l'anomalie rénale peut ne jamais être découverte. Ce cas montre bien l'importance de l'urographie intra-veineuse qui doit être systématiquement pratiquée chez un sujet hypertendu, à plus forte raison lorsqu'il s'agit d'une hypertension juvénile.

Enfin l'intervention montre qu'une chirurgie audacieuse est possible sur ce rein unique. Dans notre cas, il persiste malheureusement un certain degré de sténose sur l'artère rénale, mais la tension artérielle est malgré tout passée de 19 à 15,5. Nous manquons bien entendu de recul pour juger de la persistance de cette amélioration et de l'avenir fonctionnel du rein.

CHAPITRE II

=====

ETUDE ANATOMIQUE

1°) - DEFINITION ET PLACE DANS LA CLASSIFICATION DES ANOMALIES RENALES :

La première classification d'ensemble tendant à décrire la totalité des variations rénales est due à MESCKEL en 1825; Elle reste confuse. Neuf cas sont distingués, selon le volume des reins, leur position, leur nombre, leurs rapports réciproques et leur degré de rotation.

La classification de RAYER en 1841 est plus succincte, mais très incomplète : il sépare l'absence des deux reins, l'absence d'un rein et les vices de position primitifs, c'est-à-dire les ectopies.

LANCEREAUX en 1875 propose de classer les anomalies rénales en agénésies isolées ou bilatérales, ces derniers cas n'étant que des curiosités tératologiques incompatibles avec la vie, symphyses rénales, avec des degrés variables de fusion des reins et enfin ectopies rénales.

Peu après, EPPINGER, soulignant le rôle inducteur du bourgeon urétéral, propose de distinguer les agénésies réno-urétérales, les agénésies rénales avec uretère borgne et les hypoplasies avec rein atrophié et présence d'un uretère. Cette classification a le mérite de souligner l'intrication des anomalies du rein et de sa voie excrétrice, mais ne les hiérarchise pas.

GERARD, dans le "Journal de l'Anatomie" de 1905, apporte les bases d'une classification moderne, définissant les anomalies de nombre, de taille ou de volume, de position. C'est à peu de choses près celle que devait proposer MORTON MAYERS en 1940 ou plus récemment WEMEAU dans l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale.

Pour cet auteur, quatre types d'anomalies que l'on pourrait appeler primaires, permettent de recouvrir tous les faits constatés. Les aberrations rares résultent de l'intrication de deux ou plus de cas anomalies primaires qui sont :

1 - Anomalies de volume :

Gros rein, le plus souvent pathologique ou à l'opposé "rein haricot". On sait que ces reins miniatures, parfois réduits à l'extrême, peuvent être cause d'hypertensions sévères.

2 - Anomalies de nombre :

Les reins multiples sont rares et il s'agit plutôt de multiplicité pyélique avec segmentation plus ou moins marquée du rein lui-même. Les reins uniques sont plus fréquents : un sur 700 à un sur 1 600 autopsies, suivant les auteurs. La vérification de l'état rénal avant toute décision d'exérèse est donc impérieuse. Il peut exister une ébauche urétérale borgne, du côté opposé.

3 - Anomalies de position :

On oppose les anomalies fixes ou ectopies, avec une vascularisation régionale, née des artères voisines du lieu où siège le rein et les anomalies mobiles, ou ptoses rénales, dans lesquelles le rein peut être ramené à sa place normale, d'où naît sa vascularisation. L'ectopie peut être lombaire basse, iliaque ou pelvienne. La fréquence de cette dernière localisation est estimée par STEVENS à un sur 3 000 environ. Un cas d'ectopie thoracique a été rapporté par CAISSEL dans le Journal d'Urologie en 1963.

4 - Anomalies de connexion réciproque :

Elles groupent des faits en apparence disparates. La fusion des pôles inférieurs réalise le rein en fer à cheval. Ce rein est en même temps et obligatoirement un rein ectopique, puisque son isthme, en butant sur la corde de l'artère mésentérique inférieure au cours de son ascension le fixe en position basse. Le rein en fer à cheval à concavité inférieure est dû à la rarissime fusion des pôles supérieurs.

L'adhérence du pôle inférieur d'un rein avec le pôle supérieur de son adelphe réalise le rein sigmoïde. Une variété en est représentée par la fusion des pôles, associée à une ectopie croisée.

Enfin, la fusion complète des deux reins aboutit au rein en galette, masse aplatie d'avant en arrière, de forme variable et qui se distingue du rein unique par sa position médiane et par le fait qu'il donne naissance, par sa face antérieure, à deux uretères.

Le rein pelvien solitaire réalise une anomalie complexe, associant une anomalie de nombre et une double anomalie de position : situation pelvienne congénitale et presque toujours défaut de rotation, le sinus du rein regardant en avant. La situation pelvienne est toujours congénitale car on estime que jamais un rein ptosé ne peut atteindre le pelvis. Du côté opposé, il existe soit une aplasie, soit une agénésie, distinction qu'il est évidemment impossible de faire cliniquement.

2°) - CARACTERES ANATOMIQUES DU REIN PELVIEN SOLITAIRE :

D'après BENEVENTI, le rein pelvien solitaire est deux fois et demi plus fréquent à droite qu'à gauche. L'anomalie, en l'occurrence l'agénésie rénale, frappe donc de préférence le côté gauche, sans qu'une explication satisfaisante puisse être fournie. Dans notre série de 70 cas, le côté est indiqué 63 fois, dont 43 reins droits et 20 gauches, ce qui donnerait en pourcentage 68 et 32 %, chiffres qui sont à considérer avec la réserve qu'implique une si courte série.

Il existe un seul cas d'ectopie pelvienne croisée. C'est celui qu'OGDEN et MALTRY ont décrit en 1940 : il s'agissait d'un rein droit avec un uretère s'ouvrant à gauche dans la vessie. Dans notre deuxième observation, nous avons dit qu'il ne semble pas s'agir d'une ectopie croisée au sens habituel du terme car le rein et l'uretère sont à droite. C'est la vascularisation qui est croisée, provenant du côté gauche.

Un autre caractère important de ce rein est sa faible mobilité due essentiellement à son court pédicule vasculaire. De nombreux auteurs ont signalé l'absence de graisse périrénale, d'où l'extrême adhérence aux tissus environnants. Aucun n'a mentionné sa présence.

Les capsules surrénales sont constamment présentes et à leur place normale, sauf dans l'observation de HENNESSEY en 1929, où les surrénales n'ont pas été découvertes à l'autopsie. Elles étaient cependant certainement présentes car il s'agissait d'une jeune fille de 19 ans qui n'aurait pu vivre aussi longtemps sans surrénales.

Nous allons maintenant étudier successivement les anomalies de forme, de volume, de rotation et celles des voies excrétrices.

1 - Anomalies de forme :

Elles sont très fréquentes, puisque sur 22 de nos observations où la forme du rein est décrite, elle n'est signalée comme normale que dans 4 cas. Le rein est souvent aplati dans le sens antéro-postérieur. Dans cinq cas la forme est signalée comme anormale, sans plus de précisions, dans six cas le rein a une forme arrondie plus ou moins régulière, dans quatre cas il a une forme ovalaire et enfin dans trois cas on note l'existence d'une lobulation de type foetal.

2 - Anomalies de volume :

Nous empruntons à TESTUT les dimensions et le poids moyens d'un rein. Les dimensions moyennes sont : 11,5 centimètres de haut, 5,5 centimètres de large et 3 centimètres d'épaisseur. Le poids moyen d'un rein est de 170 grammes, les deux reins environ 300 grammes.

Dans nos observations, le volume du rein est mentionné dans 25 cas. Il est hypertrophié dans 11 cas, normal dans 4 cas et hypoplasique dans 10 cas. L'hyperplasie est donc loin d'être la règle comme on pourrait le croire.

Citons le cas extrême d'OCKERBLAD et CARLSON (1940) : il s'agit d'une femme morte à 36 ans d'insuffisance rénale après avoir parfaitement mené deux grossesses à terme. A l'autopsie, on découvre un rein pelvien solitaire ne pesant que 40 grammes, soit moins du quart de la normale. On a de la peine à comprendre que cette personne ait mené une vie normale pendant 35 ans avec seulement 40 grammes de parenchyme rénal en mauvais état !

3 - Anomalies de rotation :

Nous étudierons plus loin l'origine embryologique de ces anomalies. Dans la plupart des cas, le hile regarde en avant. La position de ce hile n'est malheureusement notée que treize fois. Dans 10 cas le hile est antérieur. Il est interne dans deux cas : celui de CULLEN en 1910 et celui de DIAMANTIS en 1950 où le rein pelvien était d'ailleurs de forme, d'aspect et de dimension normale. Il est postérieur dans deux cas également : celui de STEVENS et celui de HOUTAPPEL en 1937.

Il existe souvent des petits hiles accessoires.

4 - Anomalies des voies excrétrices :

L'anomalie essentielle est la brièveté urétérale notée dans 22 cas sur 23, l'uretère étant signalé comme long et tortueux dans un seul cas, celui de HENOT (1827).

Cet uretère est très fréquemment dilaté (dans 19 cas), cette dilatation touchant tantôt tout l'uretère, tantôt un segment seulement. On trouve encore un cas de duplication du bassin et deux cas d'uretère bifide.

L'autre uretère est complètement absent dans 33 cas sur 37 décrits et il subsiste à l'état de vestige dans 4 cas.

3°) - LA VASCULARISATION :

Elle provient toujours des vaisseaux voisins. Il s'agirait d'une persistance de la vascularisation temporaire embryonnaire, le rein n'effectuant pas son ascension normale.

Sur les 70 cas de la littérature, cette vascularisation n'a été décrite que dans 24 cas. C'est BORELL et FERNSTROM qui présentent en 1954 le premier cas où cette vascularisation a été étudiée in vivo par l'artériographie.

Les différents types de vascularisation sont, par ordre de fréquence, les suivants :

- 1 - Une seule artère provenant de la bifurcation aortique : 7 cas
- 2 - Une seule artère provenant de l'artère iliaque primitive droite : 5 cas
- 3 - Une artère provenant de la bifurcation aortique et une de l'artère iliaque primitive : 3 cas
- 4 - Une artère provenant de la bifurcation aortique et une de l'artère iliaque interne gauche : 3 cas
- 5 - Deux artères provenant de la bifurcation aortique : 1 cas
- 6 - De nombreuses petites artères provenant de la bifurcation aortique : 1 cas
- 7 - Trois artères provenant de la bifurcation aortique et deux de l'artère iliaque interne droite : 1 cas
- 8 - Une seule artère provenant de l'artère iliaque primitive gauche : 1 cas

SCHEMATISATION DES DIFFERENTS TYPES DE

VASCULARISATION



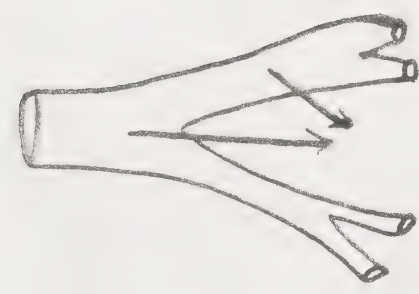
1



2



3



4



5



6



7



8



9



10

LES DIFFERENTS TYPES DE VASCULARISATION :

- 1 - 7 cas : WEISSBACH (1867), WATSON (1874), HENNESSEY (1929), STEVENS (1937), HOUTAPPEL (1937), OGDEN & MALTRY (1940), et HESS & WRIGHT (1945).
- 2 - 1 cas : POLK (1883).
- 3 - 1 cas : HANLEY & STEEL (1947).
- 4 - 3 cas : STRUBE (1894), CUTORE (1910) et Mc CREA (1942).
- 5 - 3 cas : GUELMI (1886), STRUBE (1894) et BORELL & FERNSTRÖM (1954).
- 6 - 1 cas : HEBB (1885).
- 7 - 5 cas : SCHULTZ (1918), IDEL (1927), OCKERBLAD & CARLSON (1940), MAYS (1946), notre observation N° 1 (1965).
- 8 - 1 cas : Notre observation n° 2 (1965).
- 9 - 1 cas : DIAMANTIS (1950).
- 10 - 1 cas : KUNSTADTER & SHAPIRO (1949).

9 - Deux artères provenant de l'artère iliaque primitive gauche :
1 cas

10 - Une seule artère provenant de l'artère iliaque externe gauche :
1 cas.

Le caractère principal de cette vascularisation est donc son extrême variété, échappant à toute systématisation.

4°) - LES ANOMALIES ASSOCIEES :

Elles frappent par leur extrême fréquence dans notre série d'observations. Nous en verrons plus loin l'explication embryologique. Nous allons d'abord étudier les anomalies associées de l'appareil génito-urinaire femelle et mâle, puis les anomalies touchant les autres systèmes.

1 - Anomalies urinaires :

Nous avons déjà vu celles frappant l'uretère. Nous étudierons successivement celles de la vessie, puis de l'urèthre.

a) - Anomalies de la vessie :

Il s'agit le plus souvent d'une absence du trigone vésical du même côté que l'agénésie rénale. Cette anomalies est notée dans 12 cas. L'absence complète de trigone est signalée dans 2 cas seulement, celui de HENNESEY en 1929 et celui d'OCKERBLAD et CARLSON en 1940.

STRUBE en 1894 trouve chez un enfant de un mois présentant un rein pelvien solitaire droit une atrophie du côté gauche de la vessie.

La littérature nous fournit enfin un seul cas d'extrophie vésicale dans l'observation de HENOT en 1927. Mais il s'agit d'un foetus monstrueux présentant de nombreuses autres malformations.

b) - Anomalies de l'urèthre :

L'absence d'urèthre est signalée quatre fois :

Dans l'observation de GUELMY et CINISELLI (1886), il s'agit d'une fillette de dix ans avec un rein pelvien unique gauche. La partie inférieure de la vessie se confond avec le bord du méat urinaire, à un centimètre sous le clitoris.

Dans l'observation de BITSCHAI (1925), il s'agit d'une femme de vingt ans. L'orifice uréthral externe, très dilaté, par lequel on pénètre directement dans la vessie, est utilisé pour les rapports, cette femme n'ayant pas de vagin.

Dans l'observation de NALLE, CROWELL et LYNCH (1949), il s'agit d'une femme de 34 ans présentant un orifice uréthral de la taille d'un doigt, directement en communication avec la vessie et servant, comme dans le cas précédent, aux rapports.

Dans l'observation de DIAMANTIS (1950), il s'agit d'une femme de 19 ans. Sous le clitoris, et en dedans de la grande lèvre, on trouve un orifice au niveau duquel la muqueuse vésicale est en continuité immédiate avec le revêtement cutané de la grande lèvre.

2 - Anomalies de l'appareil génital femelle :

Elles sont si fréquentes que leur constatation doit imposer une étude soigneuse de l'appareil urinaire. Nous allons les énumérer par ordre de fréquence décroissante.

a) - Absence de vagin :

Nous l'avons rencontrée dans 26 cas, ce qui représente 79 % de nos observations. C'est donc une anomalie presque constante et qui souvent amène la malade à consulter. Dans un tel cas, ce serait une faute de ne pas pratiquer un bilan complet uro-génital.

b) - Absence d'utérus :

Elle est également très fréquente : 21 cas soit 63 % de nos observations.

c) - Autres anomalies utérines :

Dans l'observation de GAITSCHMANN en 1910, on trouve un cas d'utérus bicorne. Dans celle de HENNESSEY en 1929, absence d'une corne utérine. Rappelons à ce propos la fréquence de l'agénésie rénale associée aux bifidités génitales asymétriques.

d) - Absence de deux ovaires : 5 cas

e) - Absence homolatérale à l'agénésie d'un ovaire : 5 cas

f) - Absence homolatérale à la malposition d'un ovaire : 2 cas

g) - Ectopie ovarienne :

Dans les observations de CULLEN en 1910 et de HANLEY et STELL en 1947, les ovaires se trouvent dans les canaux inguinaux. Dans l'observation de GUELMI et CINISELLI en 1886, les ovaires sont atrophiés et situés de chaque côté de la colonne vertébrale, au niveau de la douzième vertèbre dorsale, sous forme de deux petits corps blanchâtres, identifiés par l'examen histologique.

Dans l'observation de OGDEN et MALTRY en 1940, les ovaires se présentent comme deux longues masses en forme de corne, remontant jusqu'au niveau de la dixième vertèbre dorsale, de chaque côté de l'abdomen où elle se termine en une masse ferme avec une épaisse capsule blanche. A gauche, l'ovaire rudimentaire est attaché à la rate.

h) - Absence des deux trompes : 4 cas auxquels s'ajoutent 3 cas de trompes rudimentaires.

i) - Absence homolatérale à l'agénésie d'une trompe : 4 cas.

j) - Absence homolatérale à la malposition d'une trompe : 2 cas.

k) - Absence de clitoris : 1 cas.

3 - Anomalies de l'appareil génital mâle :

Elles paraissent moins fréquentes que chez la femme, mais elles sont souvent difficiles à mettre en évidence chez le sujet vivant (anomalies des déférents, des vésicules séminales, de la prostate etc.).

a) - Absence des deux testicules : 2 cas.

b) - Absence homolatérale à l'agénésie d'un testicule : 2 cas.

c) - Ectopie testiculaire :

Nous trouvons trois cas d'ectopie testiculaire unilatérale, dont celui de Mc CREA en 1942 est particulièrement curieux. Il s'agit d'un homme de 35 ans, avec un rein pelvien unique droit. Du côté droit, le testicule se trouve attaché à la paroi abdominale antérieure. Il est atrophique (deux centimètres dans son plus grand diamètre). L'épididyme est entièrement séparé de lui, se trouvant dans le méésentère de l'appendice !

d) - Anomalies du déférent :

Nous trouvons un cas d'absence bilatérale, associée à l'absence des canaux éjaculateurs, dans notre observation anatomique. Dans l'observation de LOMBROSO en 1860, on trouve un cas d'absence

homolatérale à l'agénésie.

e) - Absence des vésicules séminales :

Nous la rencontrons uniquement dans notre propre observation nécropsique.

4 - Cloaque :

Nous avons rencontré deux fois seulement cette anomalie. D'abord dans l'observation de HENOT (1827). Il s'agit, nous l'avons dit, d'un foetus humain monstrueux présentant en particulier une extrophie de la vessie dont la partie antérieure fait totalement défaut. La partie inférieure de l'intestin s'ouvre d'une part dans la vessie, d'autre part latéralement dans le gros intestin. Le côlon transverse, le côlon descendant et le rectum sont absents.

L'autre cas est cité par STRÜBE en 1894. Il s'agit d'un garçon de un mois, opéré pour une absence d'anus. Des urines et des matières fécales s'échappent de l'urètre. Cet enfant est décédé après l'intervention et à l'autopsie, on découvre une absence de rectum. La fin du gros intestin se glisse entre la vessie et le rein pelvien. L'intestin est ici large de deux centimètres. Il se transforme brusquement en un canal étroit de trois millimètres qui débouche dans le fond de la vessie.

5 - Autres anomalies :

Elles sont beaucoup moins fréquentes que celles du système uro-génital.

a) - Anomalies osseuses :

Chez le foetus de HENOT, on trouve des déformations importantes de la colonne vertébrale et une absence de pubis en rapport avec la non-fermeture habituelle du pelvis en cas d'exstrophie vésicale. Dans le cas

de CUTORE en 1910, la colonne présente 11 vertèbres dorsales et 6 vertèbres lombaires. HESS et WRIGHT citent en 1945, sans autres détails, une déformation congénitale des mains. Enfin, dans notre cas anatomique, nous avons découvert un discret spina bifida de la cinquième vertèbre lombaire, variation trop banale pour mériter d'être retenue.

b) - Anomalies de l'appareil digestif :

Nous avons cité à part les deux cas de cloaques qui associent des anomalies digestives et urinaires. Rappelons l'absence d'anus et de rectum dans l'observation de STRUBE et l'absence de côlon transverse, de côlon descendant et de rectum dans l'observation de HENOT. JUDD et HARRINGTON en 1919 citent sans donner de détails des malformations du foie et du duodénum.

c) - Autres anomalies viscérales :

HANLEY et STELL décrivent en 1947 un rein pelvien unique chez une petite fille de 9 ans présentant une dextrocardie et une transposition viscérale complète.

Dans l'observation de CUTORE en 1910, la rate, de forme très irrégulière, a la forme d'un champignon dont le chapeau coiffe en arrière et à gauche la grosse tubérosité de l'estomac.

Enfin, absence de diaphragmes chez le fœtus polymalformé de HENOT.

d) - Anomalie de la face :

Il a déjà été noté des corrélations fréquentes entre les anomalies de la face et des reins. Jean SEDAN consacré en 1946 une étude à l'anophtalmie des porcs néphro-ectopiques. Dans sa thèse de 1963, Jacqueline BOULANGER étudiait une malformation de la face appelée "Facies de POTTER" qui serait caractéristique de l'agénésie rénale.

Ce facies fait en réalité partie d'un syndrome comportant théoriquement une agénésie rénale et urétérale bilatérale, un facies très particulier avec hypertélorisme, épicanthus interne, élargissement et aplatissement du nez, hypoplasie du maxillaire inférieur, oreilles longues et molles à implantation basse, enfin une hypoplasie pulmonaire entraînant toujours une cyanose intense et la mort par asphyxie. Ce syndrome fut décrit pour la première fois par POTTER en 1946.

Il s'agit donc là d'une anomalie incompatible avec la vie. Mais BOULANGER trouve dans la littérature de nombreux cas d'anomalies rénales associées avec uniquement des anomalies faciales de type potterien.

Elle cite entre autres deux cas de HILSON (1957) : dans le premier cas, il s'agit d'un enfant de sexe non précisé, ayant vécu six jours et présentant un rein pelvien solitaire gauche avec absence d'urèthre. Les anomalies de la face se limitaient à des anomalies des oreilles : petites, basses et repliées. Dans le second cas, il s'agit d'un enfant de sexe mâle ayant vécu 20 heures seulement et présentant un rein pelvien solitaire gauche. Les anomalies faciales consistent en oreilles larges, flasques, à lobe supérieur divisé. On notait encore chez ce nouveau-né une atrésie oesophagienne et un vice de rotation intestinale.

Dans un seul de nos cas, nous avons trouvé une anomalie du massif facial très proche du facies décrit par Potter. Il s'agit de l'observation de VERSCHOOF en 1958. Elle concerne une jeune fille de 18 ans, admise à l'hôpital pour aménorrhée primaire. L'examen gynécologique montra une aplasie du vagin et l'urogramme permit de découvrir un rein pelvien solitaire droit. Une laparotomie exploratrice confirma le diagnostic et révéla en outre une atrophie de l'ovaire gauche et une absence complète de l'ovaire droit, des trompes et de l'utérus. Les malformations faciales notées étaient les suivantes : épicanthus, hypertélorisme et micrognathie, donc pratiquement celles du facies de Potter. Le syndrome de Potter tel qu'il a été primitivement décrit ne représente donc qu'un cas extrême, avec des anomalies majeures incompatibles avec la vie. Le cas de VERSCHOOF que nous venons de citer montre que ce facies peut très bien être associé avec une agénésie rénale unilatérale. Cette jeune fille de 18 ans était en bon état général et il n'est signalé aucune anomalie pulmonaire.

Nous trouvons deux autres anomalies de la face dans notre série d'observations : dans le cas de BUSS (1899), la malade, âgée de 21 ans, présente un bec-de-lièvre et une gueule-de-loup. Enfin HESS et WRIGHT en 1945 notent un cas de strabisme interne chez un homme de 42 ans avec un rein pelvien solitaire gauche.

e) - Anomalies diverses :

Une curieuse anomalie veineuse est notée par STRÜBE en 1894 : la veine hypogastrique gauche se jette à droite dans la veine iliaque primitive droite. Cette dernière s'unit à la veine iliaque externe gauche pour former la veine cave ascendante.

Enfin l'arriération mentale est notée dans trois cas : ROLLESTON en 1916, ROEDER en 1925 et HOUTAPPEL en 1937.

L'étude anatomique du rein pelvien solitaire nous montre donc que ce rein, presque toujours anormal par sa forme, son volume, sa position, ses voies excrétrices et sa vascularisation, est le plus souvent associé à d'autres anomalies touchant essentiellement le système génital.

CHAPITRE III

=====

EMBRIOGENESE

Cette étude nous fournit, non pas des explications, mais de simples hypothèses pathogéniques sur cette anomalie. L'embryologie doit être étudiée sous le double aspect de l'ectopie et de l'agénésie. Cette distinction est d'ailleurs plus pratique que fondée sur la réalité embryologique, car ces deux phénomènes sont certainement étroitement liés.

1°) - ORIGINE DE L'ECTOPIE PELVIENNE :

C'est une persistance de la situation originelle de l'ébauche métanéphrogène. Il nous faut donc d'abord dire quelques mots au sujet de l'embryogénèse du rein chez l'homme. Schématiquement, trois reins se succèdent au cours de l'ontogénèse : le pronephros, le mesonephros et le metanephros.

1 - Le Pronephros :

Il est de topographie cervicale. Il est transitoire chez l'homme et les mammifères et probablement dépourvu de fonctions excrétrices, sauf chez certaines espèces (félidés, rongeurs, suidés).

Ce rein primitif, formé de 7 à 8 tubules d'origine mésoblastique, ouverts à la fois dans un canal urétéral primitif et dans le coelome par un pore spécial ou néphrostome, a complètement disparu à la quatrième semaine chez l'embryon humain. Il est relayé par le mesonephros.

2 - Le Mesonephros ou corps de WOLFF :

Il s'agit d'une volumineuse masse métamérisée étendue du sixième segment cervical à la région dorsale basse.

Le mesonephros est formé de nombreux tubules rénaux sans néphrostome. Il est drainé par l'uretère primitif qui prend le nom de canal de WOLFF.

Le développement maximum du mesonephros correspond à la sixième semaine. Il disparaît vers la huitième semaine. L'épididyme en représente le seul reste fonctionnel chez le mâle. Le canal de WOLFF deviendra le canal déférent et, chez la femme, disparaîtra à peu près totalement. Chez les ruminants, le canal de GAERTNER en représente la trace ultime.

3 - Le Metanephros :

Il est à l'origine de topographie pelvienne. C'est une masse de cellules mésoblastiques, insegmentées, non métamérisées, donc profondément différente des deux premières ébauches.

Ce blastème rénal est abordé en avant par le bourgeon issu du canal de WOLFF qui constitue l'ébauche des voies excrétrices définitives. Ce bourgeon wolffien se divise de façon dichotomique au contact de la masse métanéphrogène, division qui se reproduit douze à treize fois. Chacune des extrémités de cette arborisation est maintenant coiffée d'une petite quantité de tissu néphrogène que l'on nomme "coiffe métanéphrogène".

Les tubules rénaux qui s'y individualisent entrent en contact avec la lumière des éléments wolffiens. Et ainsi se constitue l'appareil excréteur définitif, avec son parenchyme sécréteur issu du blastème rénal et ses voies excrétrices : tubes droits, tubes collecteurs, calices de premier et de deuxième ordre, bassinets et uretère.

Ces quelques considérations nous expliquent certains aspects de l'ectopie rénale :

- a) Son siège qui n'est qu'une persistance de la position embryonnaire.
- b) Son orientation : la direction même de la croissance du bourgeon urétéral, d'avant en arrière, commande la situation antérieure du hile de ce rein pelvien.

Quant aux causes mêmes de ce maintien du rein en position basse, elles sont purement hypothétiques. Deux théories ont été proposées :

1 - Théorie de la briéveté du bourgeon urétéral :

Cette briéveté empêcherait le rein de monter vers son site définitif lombaire. Mais cette théorie n'explique pas le "pourquoi" de cette briéveté urétérale.

2 - Théorie des fourches vasculaires de WILMER :

Elle fait jouer le principal rôle aux fourches vasculaires constituées par les branches terminales de l'aorte et les artères ombilicales qui se jettent dans les artères iliaques. Ce filet vasculaire qui barrerait le pelvis, empêcherait le rein de s'échapper vers le haut.

Si cette contrainte vasculaire peut jouer un rôle dans la genèse de certaines anomalies de forme (fusion des reins comprimés l'un contre l'autre) et de topographie (blocage de l'isthme d'un rein en fer à cheval par le tronc de l'artère mésentérique inférieure), elle ne peut être retenue dans notre premier cas : nous avons en effet pu vérifier que le rein était situé nettement au-dessus du plan des artères ombilicales.

L'embryologie explique également l'aspect "réniculé" de certains reins pelviens, aspect normal chez le fœtus ou le nouveau-né. Il est dû à la richesse de l'arborisation du bourgeon wolffien. Cette disposition est régressive chez l'homme mais persiste partiellement (ruminants) ou totalement (ursidés) chez d'autres mammifères.

2°) - ORIGINE DE L'AGENESIE RENALE :

Elle est d'étiologie aussi obscure. Le fait qu'elle puisse coexister avec d'autres anomalies dont l'apparition doit être très précoce, a fait incriminer à son origine une insuffisance de développement du pro ou du mésonéphros. Chacune des ébauches rénales agirait pour certains auteurs à la façon d'un inducteur, indispensable à une organogénèse de l'ébauche de rein définitif. On ne fait d'ailleurs que reculer le problème par de telles considérations.

Pour d'autres, c'est le bourgeon urétéral, issu du canal de WOLFF qui serait l'inducteur de l'organogénèse du rein. La régression ou l'absence de développement de l'organe ne seraient que des conséquences d'une aplasie primitive du canal excréteur.

Si l'on considère le petit nombre de cas correctement analysés dont nous disposons et malgré tout la diversité des constatations concernant les anomalies associées aux agénésies rénales, on est tenté d'être éclectique et d'admettre que divers mécanismes peuvent jouer :

1 - Faillite pro ou mésonéphrotique :

C'est le cas constaté par AUER en 1947 chez un embryon humain de 15,5 millimètres. Il expliquerait les anomalies essentiellement urinaires avec quelques associations génitales chez l'homme (absence de vésicules séminales ou de canaux déférents).

2 - Théorie du bourgeon urétéral :

Son absence de développement entrainerait l'involution du méta-nephros et expliquerait les principales malformations associées chez la femme qui sont utéro-vaginales. En effet, la formation utéro-vaginale correspond chronologiquement et topographiquement au développement des bourgeons wolffiens. L'intrication des deux phénomènes est bien démontrée par un cas cité par PUECH où les uretères passaient au milieu du tractus utéro-vaginal dédoublé, disposition normale chez certains marsupiaux.

3 - Atteinte étendue du mesoblaste :

On pourrait en effet voir à l'origine des malformations associées dépassant la sphère génitale et intéressant le squelette axial ou réalisant diverses dysraphies médianes, l'intervention d'une perturbation très précoce frappant le mésoblaste dans son ensemble, au moment même de la différenciation en ses trois pièces fondamentales, somite, pièce intermédiaire et lame latérale. Le cas des grands polymalformés type syndrome de POTTER, serait l'expression la plus complète de cette déviation cellulaire précoce.

En conclusion, nous pouvons dire qu'il semble que plusieurs mécanismes pathogéniques soient possibles, intervenant plus ou moins précocement sur l'embryon. Mais on ignore encore pratiquement tout de la nature exacte des causes qui déclenchent ces troubles embryologiques.

CHAPITRE IV

ETUDE CLINIQUE

Le rein unique pelvien est beaucoup plus souvent malade que le rein normal. D'où son grand intérêt clinique, bien qu'il s'agisse d'une rareté anatomique. Rappelons simplement l'aphorisme de MARION : "Tout rein ectopique doit être enlevé", d'application redoutable dans notre cas !

Cependant, bien que le rein solitaire comporte un risque considérable de mort précoce par insuffisance rénale, il n'est pas incompatible avec la vie et de nombreux malades ont mené une existence normale, jusqu'à un âge avancé. Nous verrons que les signes urinaires sont souvent insignifiants ou absents et MAYS estime qu'un grand nombre de cas passent inaperçus, étant sans manifestation clinique.

A ce propos, citons les travaux de MALUF, FORD et SPURR sur la physiologie du rein unique. Ces auteurs ont montré que le nombre de néphrons dans un rein solitaire hypertrophié est le même que dans un rein normal. Le diamètre interne de l'artère rénale du rein solitaire sain est augmenté d'environ 12,5 % par rapport au rein normal. Comme le débit d'un liquide à travers un tube varie avec la quatrième puissance du rayon du tube, toutes choses étant égales, cette petite augmentation du calibre artériel suffit à doubler le débit sanguin dans l'artère d'un rein solitaire sain.

Longtemps le diagnostic ne fut possible qu'au cours d'une intervention ou d'une autopsie. La première observation opératoire fut celle de POLK en 1883 qui pratiqua une désastreuse néphrectomie, sans envisager la possibilité d'une unicité rénale qui doit pourtant être la hantise du chirurgien. Le premier cas où le diagnostic fut fait sans opération est celui de BITSCHAI en 1925.

Nous envisagerons successivement l'étiologie, puis les différentes atteintes frappant ce rein, la symptomatologie qui est rarement démonstrative, ce qui explique les erreurs de diagnostic aussi nombreuses que variées que nous avons trouvées dans la littérature, les différents moyens de diagnostic qui sont surtout radiologiques et enfin les problèmes thérapeutiques, en particulier ceux posés par la gravidité.

1°) - ETIOLOGIE :

D'après nos observations, il semble que cette anomalie frappe également les deux sexes, puisque nous trouvons 33 femmes et 31 hommes.

Comme causes possibles, on a invoqué l'intervention de facteurs héréditaires, chimiques, mécaniques, physiques, hormonaux ou infectieux, sans aboutir à une certitude. Mais on peut affirmer que, quels que soient les facteurs, la période de risque maximum se situe entre la quatrième et la sixième semaine de la vie embryonnaire, à l'époque de la formation de la face et du cou, des poumons, des membres et des reins.

2°) - LES MODIFICATIONS PATHOLOGIQUES :

Nous avons déjà dit que les reins ectopiques sont presque toujours des reins malades, par suite surtout du mauvais drainage pyélique.

1 - L'hydronéphrose :

Elle est signalée dans 13 cas, soit 19 % de nos observations. Les auteurs invoquent comme cause de cette particulière fréquence, le rôle de la compression de l'uretère par le pôle inférieur du rein, la possibilité d'un rétrécissement congénital de l'uretère, cas que nous avons rencontré dans l'observation de KUNSTADTER et SHAPIRO en 1949, la coudure de l'uretère sur des artères rénales anormales, la lithiase etc.

Cette hydronéphrose va donner les signes habituels, mais de localisation pelvienne et va accentuer les troubles de compression dans le petit bassin.

2 - La lithiase rénale et urétérale :

Nous l'avons rencontrée dans six cas :

a) - Cas de CUTORE (1910) : il s'agit d'une fillette de 15 mois. Découverte à l'autopsie d'un uretère présentant une dilatation ampullaire dans laquelle se trouve un calcul arrondi.

b) - Cas de TACHOT (1931) : il s'agit d'une femme de 44 ans qui présente une hydronéphrose avec un calcul rénal. On pratique une lithotomie transpéritonéale à travers le cortex rénal. La malade fait une fistule urinaire et meurt trois semaines après, d'urémie.

c) - Cas de STEVENS (1937) : il s'agit d'un homme de 30 ans. On pratique une ablation de trois calculs situés, un dans le calice supérieur, deux dans le calice inférieur, par urétérotomie, sans incision du cortex rénal.

d) - Cas de HOUTAPPEL (1937) : il s'agit d'un homme de 68 ans présentant une anurie par obstruction de l'uretère par un calcul qui est extrait par urétérotomie. Décès de pneumonie, cinq jours après l'intervention. On découvre un petit calcul rénal à l'autopsie.

e) - Cas de VARNEK (1946) : il s'agit d'une femme de 28 ans que l'on opère avec le diagnostic de tumeur de l'ovaire. On trouve un rein pelvien solitaire droit. L'uretère contient un calcul unique, de la taille d'un haricot, à cinq centimètres de l'abouchement dans la vessie. Ce calcul est enlevé par urétérotomie.

f) - Cas de HANLEY ET STEEL (1947) : il s'agit d'un homme de 43 ans. L'urographie intra-veineuse montre plusieurs calculs caliciels

dans un rein pelvien solitaire droit et un calcul en forme de mûre dans l'uretère prévésical, calcul qui est enlevé par urètèrotomie. On n'essaie pas d'enlever les calculs rénaux de peur de compromettre la vascularisation du rein qui est couvert d'un filet de petits vaisseaux, sans qu'on puisse voir ni palper une artère rénale principale.

3 - L'infection :

Elle complique fréquemment l'hydronéphrose et la lithiase peut lui être consécutive. Dans sept de nos cas, elle a conduit à la néphrite ascendante, interstitielle avec ses manifestations cliniques et biologiques habituelles.

4 - La tuberculose :

Nous n'en trouvons qu'un seul cas, celui de WEINSTOCK et KEESAL en 1943, chez un homme de 22 ans. La seule manifestation clinique était une hématurie. Nous ignorons malheureusement quelle a été l'évolution.

5 - La néphrose lipoïdique :

Nous en trouvons également un cas, celui de KUNSTADTER et SHAPIRO en 1949. Il s'agit d'un garçon de 21 mois hospitalisé pour œdèmes et albuminurie. L'analyse d'urine montre une albuminurie très importante avec cylindrurie. Dans le sérum, hypoprotéïnémie marquée et hypercholestérolémie. On conclut à un syndrome néphrotique avec probablement une petite glomérulonéphrite associée. Les divers examens radiologiques montrèrent un rein pelvien unique gauche hydronéphrotique avec rétrécissement de l'uretère en-dessous de la jonction urètèropyélique. Amélioration clinique avec régime riche en protéines, pauvre en sodium et transfusions de plasma irradié.

Nous n'avons trouvé dans notre série d'observations aucun cas de cancer, de dégénérescence polykystique ou de torsion de rein ectopique.

3°) - LA SYMPTOMATOLOGIE :

Elle peut être considérée sous un double aspect : d'abord celle due à la position du rein unique qui va donc provoquer des troubles d'origine purement mécanique (compression des organes voisins, dys-tocie) et ensuite celle due aux affections frappant très souvent ce rein unique et que nous venons de passer en revue. Ces diverses affections donneront tous les symptômes habituels, mais atypiques par leur siège pelvien. Les erreurs de diagnostic sont donc faciles et nombreuses. C'est dire l'importance des examens complémentaires, surtout radiologiques, pour affirmer ce diagnostic.

D'après nos observations, le symptôme le plus constant est la douleur abdominale basse, le signe clinique le plus constant est la masse pelvienne palpable.

1 - La douleur abdominale basse :

Elle est signalée dans 25 cas, soit 36 % de nos observations. Cette douleur n'a rien de typique et fait souvent évoquer le diagnostic d'appendicite. Elle est tantôt continue, tantôt périodique, revenant par exemple tous les mois. La pyélographie ascendante provoque souvent des douleurs exactement semblables à celles ressenties habituellement.

Dans quatre cas la douleur est paradoxalement lombaire, bien que les deux fosses lombaires soient vides.

2 - La masse pelvienne palpable :

Elle est perçue dans 28 cas, soit 40 % de nos observations. Elle est en général décrite comme une masse ferme, non tendue, peu mobile, non douloureuse, arrondie, parfois lobulée.

3 - Les signes génitaux :

Nous les mentionnons avant les signes urinaires car ils sont beaucoup plus fréquents, surtout dans le sexe féminin.

Le signe le plus souvent rencontré est bien entendu, étant donné la fréquence de l'agénésie utéro-vaginale, l'aménorrhée primaire pour laquelle 16 femmes, c'est-à-dire 50 % de nos cas, viennent consulter.

L'association douleur pelvienne, masse pelvienne palpable et aménorrhée constitue sans doute le tryptique symptomatique le plus fréquent. Il serait fastidieux de citer toutes les observations où nous le rencontrons. Contentons-nous de fournir un exemple, celui de WIENINGER en 1952 : il s'agit d'une femme de vingt ans qui vient consulter pour de violentes douleurs du bas ventre. Elle signale qu'elle n'a encore jamais été réglée. A l'examen, on constate une absence de vagin et on palpe une masse pelvienne gauche, non douloureuse, peu mobile, ferme, un peu plus grosse qu'un poing. La cystoscopie montre un seul orifice urétéral à gauche. Une laparotomie exploratrice permet de découvrir un rein pelvien unique gauche.

Dans l'observation de BITSCHAI en 1925, il s'agit au contraire d'une hémorragie génitale à la suite d'un rapport sexuel. L'examen montre, chez une femme de vingt ans, une absence de vagin et un orifice uréthral externe très élargi, utilisé pour le coït.

4 - Les signes urinaires :

Dans l'ensemble de nos observations, nous avons trouvé une symptomatologie urinaire dans 22 cas seulement, soit 31 %, dont 14 hommes et 8 femmes.

a) - L'infection urinaire :

Nous avons déjà mentionné sa fréquence. Elle va se manifester cliniquement par les signes habituels : douleur pelvienne, mictions douloureuses, pollakiurie, élévation thermique, bacteriurie et pyurie.

Elle peut soit guérir, soit évoluer vers la néphrite interstitielle, l'insuffisance rénale avec albuminurie (10 cas) et urémie (5 cas).

Le cas de GOLDEN, KUTZMAN et FARROW en 1951 nous montre qu'il ne faut pas toujours attribuer l'azotémie à l'insuffisance du rein solitaire pelvien ; il s'agit d'un homme de 58 ans avec un rein pelvien solitaire droit découvert par l'urographie intra-veineuse. Il fit pendant son hospitalisation un épisode d'urémie avec anémie qu'on attribua à l'insuffisance rénale. Mais, 48 heures plus tard, apparut un meloena révélateur d'une hémorragie digestive sans doute due à un ulcère duodénal. Ce malade guérit parfaitement sans intervention.

Dans quatre de nos observations, l'infection urinaire s'accompagne d'hématurie.

La constatation de ces signes cliniques ou biologiques d'infection urinaire va orienter les recherches vers l'appareil urinaire et faciliter grandement le diagnostic. Mais ils sont d'une telle banalité, chez la femme surtout, qu'on ne leur prêtera parfois pas assez d'attention.

b) - L'incontinence urinaire :

Nous en trouvons deux cas dans nos observations, dont celui de NALLE, CROWELL et LYNCH en 1949 est assez curieux : il s'agit d'une femme de 34 ans admise à l'hôpital pour des crises douloureuses abdominales augmentées à intervalle mensuel et pendant le coït. De plus, elle signale une incontinence urinaire survenant après chaque coït. Cette femme n'avait en réalité pas de vagin et l'incontinence était due à des tentatives de coït par l'urèthre.

c) - la rétention d'urine :

Nos observations en comportent 3 cas : celui de SCHULTZ en 1918 chez un homme de 18 ans et dont la cause n'est pas précisée, celui de NESBIT en 1935 chez un garçon de 8 ans atteint d'une énorme hydronéphrose et qui fut guéri par une néphrostomie sus-pubienne, enfin celui de HOUTAPPEL en 1937 chez un homme de 68 ans dont la rétention était due à un calcul de l'uretère qui fut enlevé. Mais le malade mourut cinq jours après l'intervention d'une pneumonie et d'insuffisance rénale.

5 - Signes divers :

a) - Digestifs :

On note des vomissements dans six cas et de la constipation dans un cas.

b) - Hypertension artérielle :

On la note dans trois cas : celui d'OCKERBLAD et CARLSON en 1940 chez une femme de 36 ans présentant une néphrite chronique et une hypertension artérielle à 17/10, celui de Mc CREA en 1942 chez un homme de 33 ans présentant également une néphrite chronique et une hypertension à 18/10 et enfin celui plus intéressant de SAUBIER qui constitue notre seconde observation, où l'hypertension était le seul signe clinique, due à une sténose de l'artère rénale unique que l'on a pu corriger opératoirement.

c) - Baisse de l'acuité visuelle :

Nous citons ce curieux exemple qui illustre bien la fréquente pauvreté des signes cliniques et la difficulté du diagnostic. Il s'agit du cas de SCHREIBER et SMITH en 1946 : jeune fille de 17 ans admise à l'hôpital pour une baisse de l'acuité visuelle. A l'examen, on découvrit une absence de vagin et une masse abdominale qu'on pensa être une tumeur de l'ovaire. Ce n'est qu'à l'intervention qu'on découvrit que cette masse était un réalité un rein pelvien unique. Cette association de tumeur abdominale et d'absence de vagin est pourtant très évocatrice et doit systématiquement entraîner un bilan urologique complet avant toute intervention. A l'analyse, les symptômes visuels furent attribués à une forme atypique de néphrite chronique.

4°) - LES ERREURS DE DIAGNOSTIC :

Nous avons cru devoir leur consacrer un paragraphe tant elles sont nombreuses. Elles semblent être aussi fréquentes pour deux raisons : d'abord parce que les symptômes sont souvent trompeurs, n'incitant pas à un examen urologique poussé, ensuite parce que les médecins et les chirurgiens pensent rarement à cette possibilité.

Il faut reconnaître que les erreurs de diagnostic les plus graves sont anciennes et qu'elles sont beaucoup moins nombreuses depuis que l'urographie est devenue un examen de pratique courante.

L'erreur la plus fréquente est évidemment la tumeur abdominale. Nous trouvons neuf fois ce diagnostic erroné dans nos observations. Il est parfois même maintenu au cours de la laparotomie à cause de l'aspect anormal du rein pelvien, ce qui dans trois cas a conduit à une néphrectomie fatale. Chez l'homme, l'erreur de diagnostic classique dans le cas de rein unique pelvien et d'ectopie testiculaire associée est de penser à une tumeur du testicule ectopique.

Les autres erreurs de diagnostic sont les suivantes : gros utérus (cinq fois), hématométrie (trois fois), appendicite chronique (trois fois), kyste de l'ovaire (trois fois), abcès pelvien (deux fois), hématosalpinx (deux fois), vessie distendue, myome utérin, appendicite aiguë, abcès appendiculaire.

Dans le cas de VARNEK en 1946, au cours d'une laparotomie, le rein fut pris pour un hémangiome rétro-péritonéal !

On passe donc en revue presque toute la pathologie abdomino-pelvienne !

Après l'étude de la symptomatologie et des erreurs de diagnostic auxquelles elle conduit souvent, nous allons passer en revue les moyens de diagnostic, surtout radiologiques que nous possédons maintenant.

5°) - LES MOYENS DE DIAGNOSTIC :

Il faut y recourir fréquemment même chez un malade ne présentant aucun signe urinaire mais chez qui on palpe une masse pelvienne ou chez qui on a découvert des anomalies génitales telles qu'absence de vagin ou d'utérus et les diverses autres anomalies que nous avons précédemment détaillées.

1 - La radiographie simple :

Elle montre l'absence d'ombre rénale dans les fosses lombaires. Elle peut également révéler des opacifications anormales qui sont généralement des ombres calculeuses du rein, de l'uretère ou de la vessie.

2 - L'urographie intra-veineuse :

C'est certainement l'examen de routine, car il est simple, sans danger et apporte deux sortes de renseignements : d'abord fonctionnels en montrant la rapidité d'opacification du rein et la densité de cette opacification, ensuite morphologiques en prenant des clichés successifs de tout l'arbre urinaire. Cet examen ne pourra bien entendu être réalisé que lorsque la valeur sécrétoire du rein unique est suffisante. Il ne sera en pratique pratiqué que lorsque l'azotémie est inférieure à 0,60 gramme par litre.

Malheureusement, dans le cas du rein pelvien solitaire, cet examen donne souvent des images insuffisantes à cause de l'impossibilité de réaliser une compression urétérale, de la superposition du sacrum et aussi bien sûr de l'assez fréquente mauvaise valeur fonctionnelle du rein unique.

Dans notre série d'observations, l'urographie a été pratiquée 24 fois, sans aucun incident.

3 - La cystoscopie :

Elle permet d'explorer la vessie et de montrer en général la présence d'un seul orifice urétéral, le plus souvent du même côté que le rein ectopique car on ne trouve qu'un seul cas d'ectopie croisée. Parfois l'autre orifice urétéral se présente comme un simple cul-de-sac de quelques millimètres de profondeur (dans 4 de nos observations).

On devra soigneusement rechercher l'abouchement ectopique possible de l'autre uretère. On peut à la rigueur s'aider de l'injection intra-veineuse d'indigo-carmin qui colore rapidement les éjaculations urétérales.

4 - La pyélographie ascendante :

Elle se fait par injection d'une substance opaque dans l'uretère. Elle donne de belles images du bassinet et des calices. Mais cet examen est dangereux car il peut infecter un rein jusque là aseptique mais en stase, occasionner une flambée infectieuse, voire septicémique, aggraver une insuffisance rénale. Il devra donc être pratiqué avec circonspection dans le cas du rein pelvien unique qui est souvent atteint d'hydronéphrose, de pyélite ou de lithiase.

Dans notre série d'observations, sur 24 pyélographies ascendantes, on ne signale pourtant aucun incident.

5 - L'artériographie :

Il s'agit certainement de l'examen le plus intéressant car il fournit des renseignements à la fois sur la vascularisation, la forme, la position et la fonction du rein ectopique. C'est BORELL et FERNSTRÖM en 1954 qui l'ont utilisée les premiers pour le diagnostic d'un rein pelvien solitaire. L'observation de SAUBIER illustre bien l'immense intérêt de ce procédé qui, dans ce cas, a permis de mettre en évidence une sténose de l'artère rénale unique expliquant le syndrome d'hypertension juvénile.

Pratiquement on peut donc dire que l'examen de routine est l'urographie intra-veineuse et que l'artériographie est le seul examen qui apporte des renseignements sur la vascularisation. On en conçoit l'extrême importance lorsqu'on envisage une intervention sur ce rein unique.

6°) - LES PROBLEMES THERAPEUTIQUES :

Le rein pelvien unique, s'il fonctionne normalement, ne nécessite évidemment aucune thérapeutique. Mais nous avons vu que c'était rarement le cas, ce rein étant le plus souvent malade. Il faudra avant tout traitement commencer par procéder à une étude soigneuse des fonctions rénales.

1 - L'examen des fonctions rénales :

Il permet de formuler un pronostic et il doit être complet même lorsqu'une intervention n'est pas envisagée.

Il doit obligatoirement comporter la recherche d'albumine et d'éléments figurés pathologiques dans l'urine, le compte d'Addis, le dosage de l'urée du sang et l'évaluation de la valeur fonctionnelle des reins par des épreuves telles que le test à la phénol-sulfone-phtaléine, la mesure de la constante uréo-sécrétoire d'Ambard, la mesure des clearances rénales de l'urée et de divers autres produits, l'étude de la concentration urinaire par la méthode de Volhard etc.

Rappelons que l'urographie intra-veineuse a une valeur d'épreuve fonctionnelle. La rapidité d'apparition de l'image du bassinot en est l'élément le plus important (dès la cinquième minute pour un rein normal).

2 - Le problème de la grossesse :

Plusieurs auteurs ont déjà étudié l'association de l'ectopie intra-pelvienne du rein et de la grossesse : thèses de CHAPUIS en 1896, de GIRARD en 1911 et de NEYRON DE ST-JULIEN en 1960, articles de DUNLAP et de NOTTER à Lyon en 1963.

Tous ces auteurs s'accordent pour estimer que le rein pelvien agit comme un obstacle praevia, que l'hydronéphrose très fréquente en fin de grossesse accentue encore les troubles et que ce rein donne environ 50 % de complications lors de l'accouchement.

Il y a une double action du rein sur l'utérus (déviation, douleurs) et de l'utérus sur le rein (compression, mobilisation, hydronéphrose), au cours de la grossesse.

Au cours de l'accouchement, si le rein est profond dans la pelvis, tout se passe en général bien. Si le rein est dans le sinus sacro-iliaque, il diminue un diamètre oblique de trois à quatre centimètres. Dans ce cas, l'accouchement est long et difficile, sauf si la tête utilise l'autre diamètre oblique. Enfin, si le rein est à cheval sur le promontoire, il raccourcit le diamètre promonto-pubien et l'engagement est difficile.

La dystocie est d'autant plus grave que le rein est augmenté de volume (hydronéphrose par exemple) et que le bassin est anormal. On a même cité des cas de rupture du rein au cours de l'accouchement.

Remarquons que le diagnostic de rein pelvien unique, s'il n'a pas été fait auparavant, est particulièrement difficile au cours de la grossesse à cause des dangers des examens radiologiques sur l'enfant. Ces difficultés de diagnostic sont bien illustrées par NOTTER dans son article sur le rein pelvien et la puerpéralité : sur 45 observations de rein pelvien praevia, représentant 104 grossesses, le diagnostic exact n'a été porté que trois fois.

Lorsque le toucher vaginal permet de palper une tumeur praevia, il faut éliminer une grossesse extra-utérine, un hémathosalpinx ou une hématoçèle rétro-utérine, un kyste de l'ovaire, un fibrome etc.

En admettant que le diagnostic soit établi, quelle est la conduite à tenir ? NOTTER conseille au début de la grossesse le repos et la lutte contre l'infection urinaire. En cas d'atteinte rénale grave, on peut envisager l'avortement thérapeutique. Au moment de l'accouchement,

dans le cas du rein ectopique solitaire, NOTTER pense qu'il vaut mieux par prudence avoir recours à la césarienne prophylactique. En cas d'accouchement par les voies naturelles, le forceps est formellement contrindiqué car on trouve dans la littérature des cas de rupture du rein lors d'applications de forceps.

Mais toutes ces considérations sur le rein pelvien en général et la gravidité sont assez théoriques dans notre cas. En effet, dans nos 70 observations de reins pelviens solitaires, nous ne trouvons que deux cas de grossesse. La rareté du rein pelvien unique et la stérilité extrêmement fréquente à cause des anomalies génitales associées, suffisent à expliquer ce fait.

Le premier cas de rein pelvien solitaire et de grossesse est celui d'OCKERBLAD et CARLSON en 1940. Il s'agit d'une femme ayant présenté une albuminurie constante découverte à 18 ans. Elle se marie à 24 ans et tombe rapidement enceinte. A partir du troisième mois de grossesse, l'albuminurie disparaît. La grossesse et l'accouchement sont sans problème et l'albuminurie réapparaît après l'accouchement ! Deux ans après, nouvelle grossesse qui se déroule de la même façon avec disparition passagère de l'albuminurie. Mais à partir de 34 ans, apparition d'une insuffisance rénale dont la malade meurt à 36 ans. Son rein pelvien unique ne pesait que 40 grammes !

Le second cas est cité par WALL et LOWRY en 1949. Il s'agit d'une jeune femme de 18 ans qui ne fut enceinte qu'une seule fois et avorta spontanément à deux mois et demi.

Nous ne pouvons bien entendu pas tirer de conclusion valable à partir de ces deux seuls cas. Le premier cas nous montre cependant qu'il ne faut pas être trop pessimiste et que la grossesse n'aggrave pas forcément l'insuffisance rénale.

3 - Les problèmes chirurgicaux :

O'CONOR estime en 1936 que les opérations conservatrices correctives sur les reins uniques, ne comportent pas beaucoup plus de mortalité que si les deux reins sont présents.

Par contre GOODHOPE en 1946 insiste sur l'importante mortalité dans la chirurgie de ce rein. Il présente le premier cas d'adénomectomie prostatique transurétrale chez un tel malade qui meurt de collapsus 24 heures après l'opération.

Un tel cas a pu rendre GOODHOPE pessimiste, mais avec les progrès de la chirurgie, de l'anesthésie et de la réanimation, des opérations audacieuses sont maintenant possibles sur ce rein unique. Ce fait est bien illustré par la magnifique intervention réalisée par SAUBIER pour corriger une sténose de l'artère rénale unique.

Nous allons maintenant citer les différentes interventions pratiquées dans notre série d'observations.

a) - Néphrectomie :

Elle fut malheureusement pratiquée trois fois, par POLK en 1883 chez une femme de 19 ans, par BUSS en 1899 chez une femme de 21 ans et par WINTER en 1905 chez une personne de 21 ans dont le sexe n'a pas été précisé.

b) - Lithotomie :

Nous avons déjà décrit les cinq cas dont deux se terminèrent par un décès.

c) - Néphrostomie :

Il en existe un seul cas : celui de NESBIT en 1935 chez un garçon de 8 ans présentant un énorme rein pelvien unique hydronéphrotique contenant 1500 cc d'urine. NESBIT pratiqua une néphrostomie sus-pubienne. l'enfant fut revu à 17 ans en bonne santé et le chirurgien se proposa alors de réaliser une anastomose du bassinet dans la vessie.

d) - Cystostomie :

Nous en trouvons un cas décrit par GOODHOPE en 1946. Il s'agit d'un homme de 57 ans chez qui fut réalisée une adénomectomie transurétrale. A cause d'une déchirure du col vésical due au cathétérisme, on pratiqua une cystostomie. Le malade mourut de collapsus et d'anurie 24 heures après, malgré la transfusion de sang et de plasma. Goodhope pense que la cause vient de la pression exercée sur le rein et ses vaisseaux par l'oedème périvésical dû à l'extravasation pourtant minime d'urine par la déchirure du col.

e) - Anastomose de la vessie au rein :

Un seul cas, décrit par HESS et WRIGHT en 1945. Il s'agit d'un homme de 42 ans présentant une hydronéphrose du rein pelvien unique. Est en bonne santé dix mois après l'intervention.

f) - Excision de l'uretère dilaté et réimplantation dans la vessie :

C'est le cas de LOWSLEY et HENNING en 1944. Il s'agit d'un garçon de sept ans et demi présentant une hydronéphrose infectée du rein pelvien unique. L'opération mentionnée est pratiquée car l'uretère est dilaté et présente une obstruction prévésicale. L'enfant est revu en bonne santé quinze mois après l'intervention.

g) - Dilatation urétérale et lavage rénal :

Cas présenté par GUITIERREZ en 1933. Il s'agit d'une femme de 32 ans présentant un rein pelvien unique droit et une urémie. Elle décède d'insuffisance rénale trois ans après la dilatation.

h) - Intervention vasculaire :

Il n'en existe qu'un cas, celui de SAUBIER, déjà décrit.

i) - Correction des malformations associées :

Nous envisagerons rapidement ici le problème des vaginoplasties. La grande fréquence de cette intervention s'explique par le fait que l'anomalie associée la plus courante est justement l'absence de vagin.

SCHREIBER et SMITH en 1949 insistent sur l'importance psychologique de l'absence de vagin (complexe d'infériorité, difficultés d'adaptation sociale) et la nécessité de la vaginoplastie.

Il existe de nombreuses méthodes utilisant soit des lambeaux cutanés ou muqueux, soit une anse grêle, soit encore le sigmoïde ou le rectum : méthodes de WHARTON, FRANK, MACKENRODT, GRAVES, SCHUBERT, Mc INDOE et COUNSELLER etc.

Nous trouvons 7 opérations de vaginoplastie dans nos observations. BRADY en 1948, KEITZER et RIEMENSCHNEIDER en 1950, WIENINGER en 1952, utilisent la méthode de WHARTON qui consiste à agrandir simplement la petite fossette occupant la situation normale du vagin. WALLAU en 1942 utilise la méthode de SCHUBERT. SCHREIBER et SMITH en 1946 utilisent chez une jeune fille de 17 ans la méthode de BALDWIN. Dans ce cas, les suites opératoires sont troublées par une occlusion intestinale au niveau de l'anastomose. Enfin NALLE, CROWELL et LYNCH créent en 1949 chez une femme de 34 ans un vagin artificiel par la méthode de FRANK.

Le docteur ROCHET, Chirurgien des Hôpitaux de Lyon, nous a cité récemment deux cas d'absence de vagin chez des jeunes filles présentant en outre un rein pelvien unique. Il pense qu'il faut se contenter dans ces cas d'une vaginoplastie par une méthode simple. Il redoute en effet la possibilité de léser l'uretère de ce rein unique lors de vaginoplasties utilisant par exemple une portion de sigmoïde.

Pour terminer ce chapitre des problèmes chirurgicaux, il reste les cas désespérés ou le rein unique n'a plus aucune valeur fonctionnelle. Le seul recours serait alors une greffe d'organe. Mais à notre connaissance, cette opération n'a encore jamais été tentée dans un cas de rein pelvien solitaire.

CONCLUSIONS

Nous rapportons deux nouveaux cas de reins pelviens solitaires. Nous avons trouvé dans la littérature mondiale 70 cas utilisables, à partir desquels nous avons pu procéder à une étude générale de la question.

1 - L'étude anatomique nous a montré les différentes anomalies de ce rein, de ses voies excrétrices, de sa vascularisation et la très grande fréquence des anomalies associées, du système uro-génital essentiellement.

2 - L'étude embryologique nous a permis d'envisager quelques hypothèses sur la pathogénie de cette anomalie et en particulier la possibilité d'une atteinte précoce de tout le mésoblaste dans les cas où sont associées d'importantes malformations.

3 - L'étude clinique a mis en évidence les difficultés d'un diagnostic qu'il est pourtant nécessaire de faire le plus précocement possible. Dans ce but, nous avons insisté sur l'importance capitale des examens radiologiques et en particulier de l'artériographie. A l'aide de ces moyens modernes, un diagnostic précis est aisé. Encore faut-il que le clinicien pense à rechercher cette anomalie trop peu connue. Très souvent c'est l'existence des malformations associées qui doit éveiller son attention.

4 - Une fois le diagnostic établi, de nombreux problèmes restent à résoudre car ce rein unique est presque toujours malade. Nous décrivons les diverses atteintes pathologiques et les interventions pratiquées pour y remédier. Nous montrons qu'une chirurgie, même d'avant-garde, est possible sur ce rein solitaire.

5 - Nous étudions les problèmes posés par la grossesse. Ils sont en fait rares car les malformations génitales associées rendent presque toujours stériles les femmes porteuses d'un rein pelvien unique.

6 - Nous pensons montrer ainsi l'intérêt clinique de cette question qui ne doit pas être considérée uniquement comme une curiosité anatomique et qui doit être connue aussi bien de l'urologue que du chirurgien général et du gynécologue.

Le Président de la Thèse :

VU, le Doyen :

Rechnung

J.F. Cech

VU et permis d'imprimer

LYON, le 15 février 1966

Le Recteur, Président du
Conseil de l'Université,

P. LOUIS

BIBLIOGRAPHIE

ANDERS (J.M.)

Congenital single kidney. The practical significance of the condition, with statistics.
Am. Jour. Med. Scie., 1910, 165, 313-327.

ANDRE (P.)

A propos des reins pelviens.
J. Urol. Med. Paris, 1937, 441-445.

ASHLEY (D.) et MOSTOFI (F.K.)

Renal agenesis and dysgenesis.
J. Urol. (Baltimore), 1960, 83/3, 211-230.

BABINI (L.)

Arterial vascularisation of the kidney in pelvic ectopia. Minerva Cardioangiol., Avril 1964, 12, 150-154.

BAUER (K.M.) et SCHMIDT (H.)

Renal agenesis and simultaneous dysplasia of the skull as a combined anomaly.
Z. Urol., 1960, 53/12, 701-704.

BARLIER et BROUSSE

Un cas de rein pelvien unique.
La Bourgoine Médicale, 1895, 114.

BAUHIN (C.)

Theatrum Anatomicum, Lib. I, p. 152, Tab. XXII, p. 189, 1589.

BENEVENTI (F.A.)

Solitary pelvic kidney.
Urol. and Cutan. Review, 1950, 54, 201-206.

BERG et KEARNS

Solitary pelvic kidney.
J. Urol. (Baltimore), 1949, 62, 275-277.

BERTOLA (V.J.) et BERNAN (P.M.)

Single ectopic kidney with concomitant bony and genital anomalies.
Bol. y Trab., Soc. de Cir. de Cordoba, 1941, 2, 171-181.

BITSCHAI (J.)

Beitrag zur solitaeren Beckenniere.
Zeit. für Urol., 1925, 19, 446-449.

BORELL (U.) et FERNSTRÖM (I.)

Congenital solitary pelvic kidney. A study of its
blood supply by aortographie.
J. Urol. (Baltimore), 1954, 72/4, 618-624.

BOUCHET (A.) NEIDHARDT (J.H.) MORIN (A.)

Etude anatomique d'un rein pelvien unique.
Soc. Nat. de Méd. et des Sci. Med. Lyon,
7 juillet 1965. A paraître prochainement dans le
Lyon Médical.

BOULANGER (J.)

Syndrôme de Potter et Agénésie rénale.
Thèse Lyon, 1963.

BOUVIER (J.)

Deux cas de reins uniques congénitaux.
Thèse, Paris, 1960.

BRADY (L.)

Solitary pelvic kidney.
J.A.M.A., 1948, 136, 865.

BRATRUD (E.)

Congenital solitary pelvic kidney. Résumé with
report of case complicated by ureteral stricture.
Minnesota Medicine, 1929, 12, 220.

BUSS (O.)

Zur Distopie der Nieren mit Missbildung der
Geschlechtsorgane.
Zeit. für Klin. Med., 1899, 38, 439.

CADORE

Etude sur les anomalies des reins.
Thèse Lille, 1903.

CAISSEL

Ectopie rénale thoracique.
J. d'urol. et de Néphrol., 1963, 69, 522.

CHAPUIS

De l'ectopie congénitale intrapelvienne du rein.
Thèse Lyon, 1896.

CHRETIEN

Un cas de rein pelvien solitaire congénital.
Bull. de la Soc. Anat. Paris, 1895, 70, 660.

COKELY (H.J.) et WEBSTER (R.N.)

Solitary pelvic ectopic kidney.
U.S. Nav. Med. Bull., 1949, 49, 333-336.

COMUZZI (U.)

Rectification of the statistics on the congenital
solitary pelvic kidney.
Acta Urol. Belgica, 1956, 1, 58-61.

COWEN (R.L.)

Solitary renal ectopia.
Urol. and Cut. Rev., 1950, 54, 342-343.

CULLEN (T.S.)

Total absence of the vagina and uterus. Right
solitary pelvic kidney. The tubes and ovaries on
both sides in the inguinal canal.
N.Y. Med. Jour., 1910, 91, 1315.

CUTORE (G.)

Rene unico ectopico.
Bibliogr. anat., 1910, 21, 35.

DAY (R.V.)

Some rare anomalies of the kidney and ureter.
Surg. Gynec. and Obst., 1924, 38, 51-57.

DEES (J.E.)

Prognosis of the solitary kidney.
J. Urol. (Baltimore), 1960, 83, 550-552.

DIAMANTIS (S.)

Rein unique en ectopie pelvienne.
J. Urol. (Paris), 1950, 56, 95-98.

DOOS (A.K.)

Translumbar aortography. Its diagnostic value in urology.

J. Urol. (Baltimore), 1946, 55, 594.

DUNLAP (J.C.)

Pregnancy and solitary pelvic kidney.

Med. Radiogr. Photogr., 1963, 39, 30-31.

EUSTACHI (B.)

Opuscula Anatomica. Tractatio de renibus et primo de eorum structura.

1664, Venise, Chap. 10, p. 51.

FETTER (T.R.) et SMITH (B.)

Renal ectopia.

J. Urol. (Baltimore), 1950, 63, 402-421.

FORST (H.)

Aortographic demonstration of unilateral renal aplasia.

Z. Urol., 1957, 50/7, 366-372.

FORTUNE (H.)

The pathological and clinical significance of one sided kidney defect, with the presentation of 3 new cases of agenesis and 1 of aplasia.

Ann. Int. Med., 1928, 1, 377-399.

FRANCOIS ET MARCHILDON

Facies de Potter et agenesie rénale.

Ann. Occult. Paris, 1964, 197/4, 347-354.

GAITSCHMANN (V.I.)

Solitary pelvic ectopic kidney.

Journ. Akush. I. Jensk. Poliez., St-Petersbourg, 1910, 24, 97.

GERARD

Anomalies congénitales du rein chez l'homme.

Journal de l'Anatomie, 1905, p. 241 à 267., et 411 à 439.

GIBSON (T.E.)

Hydronephrosis. Its treatment in the solitary kidney.
J. Urol. (Baltimore), 1959, 81/5, 374-378.

GIRARD (J.H.)

De l'ectopie simple congénitale du rein.
Thèse, Paris, 1911.

GOLDBERG (H.) et FOWLER (H.A.)

Pelvic single kidney and additional case.
J. Urol. (Baltimore), 1942, 47, 440-443.

GOLDEN (M.R.), KUTZMAN (N.) et FARROW (F.)

Solitary pelvic kidney.
The Urol. and Cut. Rev. 1951, 55, 385-387.

GOLDSTEIN (A.E.)

Management of the diseased solitary kidney.
J. Urol. (Baltimore), 1964, 91, 218-211.

GOODHOPE (C.D.)

Pelvic single kidney.
Urol. and Cut. Rev., 1946, 50, 268-269.

GUELMi (A.) et CINISELLI (G.)

Rein unique ectopique. Ectopie et atrophie ovarienne bilatérale. Absence d'utérus et de vagin.
An. Univ. di Med. e Chir. Milano, 1887, 279, 53-58.

GUTIERREZ (R.)

Surgical aspects of renal agenesis.
Arch. Surg., 1933, 27, 686-735.

HANLEY (H.G.) et STEEL (W.A.)

Solitary pelvic ectopic kidney.
Brit. J; Surg., 1947, 34, 402-407.

HEBB (R.G.)

Single misplaced kidney.
Trans. Path. Soc. London, 1885, 36, 281-282.

HEINER

Kongenitale Nierendystopie und Nierendefekte.
Folia Urol. 1908, 3, 186.

HENNESSEY (R.A.)

Congenital solitary kidney.
J. Urol. (Baltimore), 1929, 21, 193-204.

HENOT

Mémoire anatomique sur plusieurs foetus humains monstrueux.
Arch. Gen. de Méd., 1830, 24, 313-334.

HERNANDEZ (N.A.)

Single ectopic kidney.
Bol. y trab. Soc. de Cir. de CORDOBA, 1940, 2, 25-32.

HESS et WRIGHT

Hydronephrosis of left solitary pelvic kidney.
J.A.M.A., 1945, 127, 267.

HOUTAPPEL (H.)

A case of pelvic single kidney.
Brit. J. Urol., 1937, 9, 372-376.

IDEL (A.)

Kongenitale solitäre Beckenniere.
Zentralbl. f. Gynäk., 1927, 51, 2913.

JASPER (H.A.)

A clinical histologic consideration of renal malformations.
J. Urol. (Baltimore), 1960, 84, 510-516.

JUDD (E.S.) et HARRINGTON (S.W.)

Ectopic pelvic kidney.
Surg. Gynec. and Obst., 1919, 28, 446-451.

KEITZER (W.A.) et RIEMENSCHNEIDER (E.A.)

Absent vagina in solitary pelvic kidney.
J.A.M.A., 1949, 142, 987-988.

KOHLER (R.)

Solitary pelvic kidney verified by aortography.
Brit. J. Radiol., 1963, 36, 448-451.

- KUNSTADTER (R.M.) et SHAPIRO (I.J.)
Solitary renal ectopia and the nephrotic syndrome.
The Jour. of Pediat., 1949, 34, 470-477.
- KUZMENKO (L.N.)
Trauma of dystopic pelvic kidney.
Sovet. Khir., 1936, 11, 837.
- LAIDLEY (J.W.) and HOWARTH (V.S.)
Some clinical aspects of unilateral renal ectopia.
Australian and New-Zealand J. of Surgery, 1949,
19, 40-47.
- LANGMANN
Embryologie Médicale, Masson, 1 volume, 1964.
- LICH (R.)
Injury of the solitary kidney.
J. Urol. (Baltimore), 1959, 81, 382.
- LOWSLEY (O.S.) et MENNING (J.H.)
Pelvic single kidney.
J. Urol., 1944, 51, 117-121.
- MALUF, FORD et SPURR
Physiology of the human solitary kidney.
J. Urol. (Baltimore), 1957, 78/2, 117-131.
- Mc CRAE (L.E.)
Congenital solitary pelvic kidney.
J. Urol. (Baltimore), 1942, 48, 58-68.
- MALUSCHEW (D.)
Un cas de rein pelvien solitaire droit avec aplasie
vaginale.
Zentralblatt. für Gyn. 1929, 482.
- MARCELLI (F.) et DIVERSI (F.)
Agenesia utero-vaginale associata a rene unico
ectopico.
Clin. Ostet. Ginec. Roma, 1963, 65/9, 481-489.

MAYS (H.B.)

Pelvic single kidney.
J. Urol. (Baltimore), 1946, 56, 619-624.

MECKEL

Anatomie Générale. Traduction française, PARIS,
1825, Tome 3, p. 578.

MERRIER

Affection cancéreuse de la région hypochondriaque
gauche. Rein pelvien unique. Autopsie.
Moniteur des Hôpitaux, Paris, 1854, 2, 804-806.

MEYER (R.), DAWSON (J.), EDWARDS (P.) et HARRISON (J.H.)

Surgery on the solitary kidney.
J. Urol. (Baltimore), 1960, 83/4, 360-368.

MONIE (I.W.), NELSON (M.M.) et EVANS (H.M.)

Abnormalities of the urinary system of rat embryos
resulting from transitory deficiency of pteroylglutamic
acid during gestation.
Anat. Rec. 1957, 127/4, 711-724.

MORTON (M.) et MAYERS (M.D.)

Congenital solitary pelvic renal ectopia. Case report.
Also a proposed classification for renal anomalies.
The Urol. and Cut. Rev., 1940, 274-277.

NALLE (B.C.), CROWELL (J.A.) et LYNCH (K.M.)

Solitary pelvic kidney with vaginal aplasia
J. Urol. (Baltimore), 1949, 61, 862-865.

NATION (E.F.)

Renal ectopia.
Am. J. Surg., 1945, 68, 67.

NEIDHARDT (J.H.), GUELPA (G.), MORIN (A.) et TAIRRAZ (J.P.)

Aspects anatomiques et cliniques de certaines
bifidités génitales chez la femme.
Soc. Nat. Méd. Sci. Med. Lyon, 2 juin 1965.
Lyon Médical, 50, 215, 1966.

NESBIT (R.M.)

Discussion on genito-urinary anomalies.
J.A.M.A., 1936, 106, 200.

NEYRON DE ST-JULIEN (Ch.)

Conséquences obstétricales du rein ectopique
pelvien.
Thèse Lyon, 1960.

NICHOLS (B.H.) et MAN (J.T.)

Congenital solitary pelvic ectopic kidney.
Rad. 44, 1945, 255-258.

NOTTER (A.), LAURENT (H.M.), ABBAS (M.) et DUFOIX (V.)

Rein pelvien et puerpéralité. A propos de 45 obser-
vations récentes.
Gynéc. et Obst., 1963, 62/5, 691-708.

OCKERBLAD (N.F.) et CARLSON (H.E.)

Solitary pelvic ectopic kidney.
Brit. J. Urol., 1940, 12, 43-48.

OGDEN (H.D.) et MALTRY (E.)

Pelvic single kidney. Additional case.
J. Urol. (Baltimore), 1940, 44, 13-18.

PAGANO (F.)

Considerations on the surgery of the solitary kidney.
Arch. Ital. Urol., 1965, 37, 421-425.

PFEIFFER (H.)

Operative Entfernung eines obturierender Ureter-
konkrementes bei solitärer Nieren-
Z. für Urol., 1958, 51/3, 58.

PLANES (A.H.) et FABLET (F.J.)

Single ectopic kidney. Additional case.
Semana Med. 1940, 2, 153.

POLK (W.M.)

Case of extirpation of a displaced kidney.
N.Y. Med. J., 1883, 37, 171.

NESBIT (R.M.)

Discussion on genito-urinary anomalies.
J.A.M.A., 1936, 106, 200.

NEYRON DE ST-JULIEN (Ch.)

Conséquences obstétricales du rein ectopique
pelvien.
Thèse Lyon, 1960.

NICHOLS (B.H.) et MAN (J.T.)

Congenital solitary pelvic ectopic kidney.
Rad. 44, 1945, 255-258.

NOTTER (A.), LAURENT (H.M.), ABBAS (M.) et DUFOIX (V.)

Rein pelvien et puerpéralité. A propos de 45 obser-
vations récentes.
Gynéc. et Obst., 1963, 62/5, 691-708.

OCKERBLAD (S.N.F.) et CARLSON (H.E.)

Solitary pelvic ectopic kidney.
Brit. J. Urol., 1940, 12, 43-48.

OGDEN (H.D.) et MALTRY (E.)

Pelvic single kidney. Additional case.
J. Urol. (Baltimore), 1940, 44, 13-18.

PAGANO (F.)

Considerations on the surgery of the solitary kidney.
Arch. Ital. Urol., 1965, 37, 421-425.

PFEIFFER (H.)

Operative Entfernung eines obturierender Ureter-
konkrementes bei solitärer Nieren-
Z. für Urol., 1958, 51/3, 58.

PLANES (A.H.) et FABLET (F.J.)

Single ectopic kidney. Additional case.
Semana Med. 1940, 2, 153.

POLK (W.M.)

Case of extirpation of a displaced kidney.
N.Y. Med. J., 1883, 37, 171.

REIS (R.H.)

Renal aplasia in a domestic cat. Left kidney migrated only as far as the level of the 6th lumbar vertebra.

Ana. Rec. 1959, 135/2, 105-107.

RESNICK (B.) et CLARK (J.)

Renal ectopia. Demonstration of ectopia by fluoroscopy.

J. Urol. (Baltimore), 1946, 56, 173.

ROEDER (C.A.)

Congenital absence of left kidney, left tube and ovary, uterus and vagine. Pelvic right kidney.

J.A.M.A., 1925, 84, 748-749.

ROLLESTON (J.D.)

Single pelvic kidney.

Brit. J. Child. Dis., 1916, 13, 80-86.

ROSSI (A.)

Presacral solitary ectopic kidney with complete atresia of the vagina.

Minerva Urol. 1963, 15, 50-53.

SCARABICCHI (S.) et DE LANGLADE (E.)

Congenital renal positional anomalies.

Minerva Pediat. 1961, 13/12, 398-407.

SCHLEPP (R.)

Le rein ectopique pelvien.

Thèse, Strasbourg, 1960.

SCHREIBER (S.L.) et SMITH (J.K.)

Absence of the vagina, uterus, right kidney and ureter and ectopic pelvic left kidney.

Am. J. Surg., 1946, 71, 681-688.

SCHULTZ

Zur Kasuistik des einseitigen Nierenmangels mit gleichzeitiger Nierendystopie.

Beitr. z. Klin. Chir., 1918, 111, 131-162.

SHPIRT (M.) et SPECTOROWA (Z.)

Clinical aspects and diagnosis of pelvic dystopia of solitary kidney.

Sovet. Khir. 1935, 2, 133.

STEVENS (A.R.)

Pelvic single kidneys.

J. Urol. (Baltimore), 1937, 37, 610-618.

STRUBE (G.)

..

Über kongenitale Lage und Bildungsanomalie der Niere.

Virchow Arch., 1894, 137, 227-264.

TACHOT

Contribution à l'étude de la pathologie du rein atteint de malformations congénitales.

Arch. des Maladies des reins, 1931, 6, 253-309.

TAHISKY (J.)

Solitary crossed ectopic kidney with vaginal aplasia. A case report.

J. Urol. (Baltimore), 1965, 94, 33-35.

THOMAS (G.J.) et BARTON (J.C.)

Ectopic pelvic kidney.

J.A.M.A., 1936, 106, 197-199.

TUCHMANN-DUPLESSIS (H.) et LEFEBVRES-BOISSELOT (J.)

Les effets tératogènes de l'acide alpha-méthylfolique chez la chatte. Une agénésie rénale unilatérale.

C.R. Soc. Biol. Paris, 1958, 151/12, 2005-2008.

VARNEK (J.)

Pelvic single kidney. Report of a case.

Acta Chir. Scandin., 1946, 94, 99-110.

VERSCHOOF (K.)

Een zeldzame congenitale afwijking van het urogenitale stelsel. Enige embryologische beschouwingen.

Nederlandsch Tijdschrift voor Verloskunde en Gynaecologie, 1958, 5, 330-343.

WALL (W.B.) et LOWRY (E.C.)

Pelvic single kidney.

Urol. and Cut. Rev., 1949, 43, 518-520.

WALLAU (F.)

Angeborene Aplasia Vaginae mit solitärer Beckenniere.

Zentr. für Gynäk., 1942, 1276.

WARD (J.N.)

The pelvic kidney.

J. Urol. (Baltimore), 1965, 94, 36-39.

WATSON (M.)

Notes on congenital absence of the kidney.

Edinb. Med. Jour. 1874, 20, 13-17.

WEINSTOCK (H.L.) et KEESAL (S.)

Solitary pelvic kidney with tuberculosis. Case report with review of literature.

Urol. and Cut. Rev., 1943, 47, 655-657.

WIENINGER (E.)

Angeborene Aplasia Vaginae mit solitärer Beckenniere.

Zentr. f. Gynäk., 1952, 4, 241-246.

WINTER (G.J.)

..
Über einseitige, angeborene Nierendefekte nebst einem Fall von Nierencyste in der Solitärniere.

Arch. f. Klin. Chir., 1905, 611-629.

ZUCKER (M.O.)

Congenital solitary pelvic kidney.

J. Urol. (Baltimore), 1946, 55, 256-259.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	p. 1-2
CHAPITRE I : NOS OBSERVATIONS.	p. 3-22
CHAPITRE II : ETUDE ANATOMIQUE	
1° - Définition et place dans la classification des anomalies rénales.	p. 23-25
2° - Caractères anatomiques du rein pelvien solitaire .	p. 25-28
3° - La vascularisation.	p. 28-29
4° - Les anomalies associées	p. 29-36
CHAPITRE III - EMBRYOGENESE	
1° - Origine de l'ectopie pelvienne	p. 37-40
2° - Origine de l'agénésie rénale	p. 40-41
CHAPITRE IV : ETUDE CLINIQUE	
1° - Etiologie.	p. 43
2° - Les modifications pathologiques	p. 43-45
3° - La symptomatologie.	p. 46-49
4° - Les erreurs de diagnostic	p. 50
5° - Les moyens de diagnostic	p. 51-53
6° - Les problèmes thérapeutiques	p. 53-59
CONCLUSIONS	p. 60-61
BIBLIOGRAPHIE	p. 62-73

